

UNIVERSITÉ DE LYON
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE — N° 59

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE LA
MYOTONIE
(CAS LYONNAIS)

THÈSE
POUR LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE LYON
(SECTION DE MÉDECINE)
Présentée et soutenue publiquement devant la Faculté de Médecine et de Pharmacie

Le 9 Juin 1914

PAR

Boris GOLDENBERG

Né le 24 mai 1889 (ancien style), à Kichinew (Russie).



TRÉVOUX
IMPRIMERIE JULES JEANNIN

—
1914

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA MYOTONIE

(CAS LYONNAIS)



Digitized by the Internet Archive
in 2026

UNIVERSITÉ DE LYON

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE — N° 59

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

MYOTONIE

(CAS LYONNAIS)

THÈSE

POUR LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE LYON

(SECTION DE MÉDECINE)

Présentée et soutenue publiquement devant la Faculté de Médecine et de Pharmacie

Le 9 Juin 1914

PAR

Boris GOLDENBERG

Né le 24 mai 1889 (ancien style), à Kichinew (Russie).



TREVoux

IMPRIMERIE JULES JEANNIN

—
1914



PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. HUGOUNENQ. Doyen.
J. COURMONT Assesseur.

Professeurs honoraires

MM. CHAUVEAU, AUGAGNEUR, SOULIER, TRIPIER, CAZENEUVE,
LÉPINE, PIERRET, BEAUVISAGE, LACASSAGNE.

Professeurs

Cliniques médicales.....	}	MM. TEISSIER.
Cliniques chirurgicales		ROQUE.
Clinique obstétricale et accouchements.....		BARD.
Clinique ophtalmologique.....		TIXIER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....		BERARD.
Clinique des maladies nerveuses et mentales.....		FABRE.
Clinique des maladies des enfants.....		ROLLET.
Clinique des maladies des femmes.....		NICOLAS.
Physique médicale.....		LEPINE (J.).
Chimie médicale et pharmaceutique		WEILL.
Chimie organique et toxicologie.....		POLLOSSON (A.).
Matière médicale et botanique.....		CLUZET.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale		HUGOUNENQ.
Anatomie.....		MOREL.
Anatomie générale et histologie.....		MOREAU.
Physiologie.....		GUIART.
Pathologie interne.....		TESTUT.
Pathologie et thérapeutique générales.....		RENAUT.
Anatomie pathologique		MORAT.
Médecine opératoire		COLLET.
Médecine expérimentale et comparée.....		LESIEUR.
Médecine légale.....		PAVIOT.
Hygiène.....		POLLOSSON (M.).
Thérapeutique		COURMONT (P.).
Pharmacologie.....		MARTIN (Et.).
		COURMONT (J.).
		PIC.
		FLORENCE.

Professeurs adjoints

Physiologie, cours complémentaires.....	MM. DOYON.
Maladies des oreilles, du nez et du larynx.....	LANNOIS.
Pathologie externe.....	VALLAS.
Maladies des voies urinaires.....	ROCHET.

Chargés de cours complémentaires

Chimie minérale.....	BARRAL,	agréés
Propédeutique chirurgicale.....	BERARD,	—
Propédeutique de gynécologie.....	CONDAMIN,	—
Chirurgie infantile.....	NOVE-JOSSERAND,	—
Accouchements	COMMANDEUR,	—
Embryologie	LATARGET,	—
Anatomie topographique.....	PATEL,	—
Botanique.....	BRETIN,	—
Chirurgie expérimentale.....	GARIN,	—
Clinique infantile.....	MOURIQUAND,	—
Déontologie et Médecine professionnelle.....	X...	—

Agrégés

MM.	MM.	MM.	MM.
BARRAL.	LATARGET.	MOURIQUAND.	FROMENT.
COMMANDEUR.	BRETIN.	ARLOING (F.).	THEVENOT (Lucien).
NEVEU-LEMAIRE.	LERICHE.	GUILLEMARD.	PIÉRY.
LAROYENNE.	THEVENOT (Léon).	POLICARD.	COTTE.
VORON.	TAVERNIER.	SAVY.	DUROUX.
NOGIER.	CADE.		

M. BAYLE, secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. LÉPINE, Président; CADE, Assesseur;
MM. FROMENT et PIÉRY, Agrégés.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A MON GRAND-PÈRE

*Je m'incline devant la grandeur de
son âme... Je ne trouve pas d'expres-
sion assez tendre pour lui dire ce que
je lui dois.*

MEIS ET AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. TEISSIER

Professeur de Clinique médicale à la Faculté,
Associé national de l'Académie de Médecine,
Officier de la Légion d'honneur.

*Au grand Maître et au grand cœur,
reconnaissance émue d'élève dévoué!*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JEAN LÉPINE

Professeur de Clinique des Maladies mentales et nerveuses.

*Nous le remercions pour le grand
honneur qu'il nous fait de siéger dans
le jury de notre thèse.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR CLUZET

Professeur de Physique médicale à la Faculté.

*Qu'il nous permette de lui exprimer
notre gratitude pour sa bienveillance
extrême et pour les conseils qu'il nous
a toujours prodigués.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR PIC

Professeur de Thérapeutique à la Faculté,
Médecin des Hôpitaux.

*A qui nous adressons nos sincères
remerciements pour la bienveillance
avec laquelle il nous a permis de
prendre dans son service de l'Hôtel-
Dieu, une observation de maladie de
Thomsen.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR-ADJOINT DOYON

Professeur de Physiologie à la Faculté.

Nous n'oublierons jamais son enseignement de physiologie éminemment pratique et clair qui nous a toujours captivé. Nous lui adressons nos remerciements pour l'accueil qu'il nous faisait lorsque, étudiant de deuxième année, nous suivions son cours.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ CADE

Médecin des Hôpitaux.

Qu'il reçoive ici l'expression de notre gratitude pour son accueil et sa science clinique et aussi pour l'honneur qu'il nous fait de siéger dans le jury de notre thèse.

A MONSIEUR LE DOCTEUR REBATTU

Chef de Clinique Médicale.

A qui nous adressons nos sympathiques remerciements pour la simplicité et la courtoisie avec lesquelles il nous traitait. C'est à lui que nous devons le « style » de notre thèse.

A MONSIEUR LE DOCTEUR GOYET

Chef de Clinique Médicale.

Qu'il reçoive ici l'expression de notre sympathie. Nous le remercions également pour les conseils qu'il nous a donnés dans la rédaction de notre thèse.

A MESSIEURS LE DOCTEUR CHANOT

Chef des Travaux de Physique Médicale à la Faculté.

ET LE DOCTEUR BADOLLE

Nous les remercions pour les conseils pratiques et les encouragements qu'ils nous ont témoignés et aussi pour la peine qu'ils se sont donnée dans l'obtention des tracés illustrant notre thèse.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ ARLOING

Remerciements sincères pour les conseils et l'accueil bienveillant qu'il nous a témoignés.

A MM. LES DOCTEURS RENÉ BIOT ET GABRIEL RICHARD

Chefs de laboratoire biologique de la Clinique de M. Teissier.

Je leur adresse l'expression de ma sympathie et des remerciements pour la simplicité de leur accueil et l'inaltérable patience qu'ils m'ont témoignée. Je leur dois les notions de biologie médicale si indispensables à un médecin, qu'ils m'ont apprises avec patience.

A MONSIEUR LE DOCTEUR ROUBIER

Médecin des Hôpitaux,
Ex-Chef de Clinique Médicale.

Remerciements sincères pour les conseils qu'il nous a donnés pendant notre stage dans la Clinique.

INTRODUCTION

C'est un fait communément observé en médecine que les notions qui nous semblent au premier abord être les plus simples et les plus claires se compliquent au fur et à mesure que se développent nos connaissances.

L'entité morbide qu'a créée de toutes pièces Thomsen en publiant en 1876 la maladie dont il était personnellement atteint, correspond bien à la réalité, mais le cadre primitif en a été singulièrement élargi par les observations et recherches ultérieures de nombreux auteurs : on y adjoignit d'abord la myotonie acquise et atrophique ; on a décrit avec Mœbius des formes monosymptomatiques et frustes. Puis on réunit toutes les descriptions cliniques sous un vocable unique celui de *syndrome myotonique*, dont la maladie de Thomsen serait la forme congénitale, familiale et héréditaire (Léopold-Lévi et Babonneix).

Dans Charles Ball, Benedict et Leyden on trouve des descriptions éparses de ce syndrome, mais le petit nombre de cas observés ne leur permit pas d'en faire une entité morbide.

Elle fut créée lorsque en 1876 Thomsen, un simple praticien de Kapeln (en Schleswig) décrivit en détail son autobiographie morbide au moment, où de toutes parts dans l'Europe scientifique par des découvertes presque quotidiennes la neurologie prenait son admirable essort. Dans l'espace de quelques années de nombreuses observations vinrent confirmer les idées de Thomsen.

Erb publia en 1886 sur cette maladie une monographie restée célèbre. C'est lui qui décrivit la réaction myotonique électrique (la MyR) et le premier par des biopsies et des autopsies, étudia l'anatomie pathologique de la maladie de Thomsen.

Cette étude fut reprise en 1903 par Schiefferdecker qui envisage principalement les rapports qu'affecte la maladie de Thomsen avec les autres troubles du tonus musculaire.

Thomsen avait été amené à décrire cette affection parce qu'elle était fort gênante au point de vue social. Maintes fois ses enfants et lui-même encouraient des punitions au service militaire et avaient des désagréments en raison de leur état morbide que l'on prenait pour supercherie, simulation et mauvaise volonté.

Les médecins militaires allemands et français ont fort bien défendu l'idée que le service militaire n'est point compatible avec cette maladie.

Et ces derniers temps en France Leroy de Mirecourt devant l'Académie de Médecine, le Médecin-inspecteur principal Rouget, le médecin-major Niclot et d'autres devant la société de médecine militaire Française ont exposé les inconvénients qui résultent de l'incorporation de malades myotoniques dans le service actif et soutiennent l'idée de leur élimination absolue.

Mais cette maladie est aussi importante au point de vue de la philosophie médicale. On a tâché dans ces dernières années de réunir les théories nombreuses en une seule, de faire du « monisme » médical, de lier en un processus harmonieux, les désordres musculaires, les lésions trouvées, les constatations urologiques et les recherches expérimentales.

Les cas publiés en France, en Russie, en Allemagne, en Amérique, en Angleterre et en Italie se sont multipliés. En 1905, Carrière comptait 250 cas. Actuellement il en existe plus de 400 cas.

Bechterew, Brissaud, Gilbert-Ballet et Jacquet (de Bâle) se sont occupés dans ces dix dernières années d'étudier en détail les troubles dans les contractions volontaires. Ils ont étudié les actions des muscles antagonistes et l'importance de l'effort dans la décontraction.

Les théories *psychopathiques* de Thomsen, *spinale* de Seeligmüller, *altérations congénitales des muscles* de Westphall, *névrosique* de Moebius, *trophonévrosique* d'Erb, *myopathique* de Ballet et Marie, appuyée sur les constatations de Déjerine et Sottas ont été émises pour expliquer des faits isolés et ne sont

d'ailleurs point en contradictions avec les interprétations récemment proposées.

On a actuellement une tendance à expliquer la pathogénie de la maladie de Thomsen par *des altérations des glandes endocrines* et par *des troubles du métabolisme*. Lundborg et Chwostek prétendent, peut-être avec raison, que c'est la *parathyroïde* qui serait en jeu, mais ils arrivent à cette conception par des déductions cliniques sans preuves expérimentales. La dernière interprétation pathogénique proposée est fournie par la théorie *sarcoplastique* édifiée d'après l'étude synthétique de Bottazzi, de Mlle Iotéyco, des constatations anatomo-pathologiques et du rapprochement clinique entre les myopathies dites primitives et les myotonies diverses.

Il n'est d'ailleurs pas impossible que ces différents facteurs pathogéniques puissent intervenir simultanément, l'altération sarcoplastique pouvant être le fait d'un trouble des glandes à sécrétion interne.

Etude clinique.

La Maladie de Thomsen frappe exclusivement les muscles striés, les muscles de la vie de relation.

Elle est caractérisée par la persistance de la contraction musculaire du premier mouvement volontaire et une lenteur de la décontraction (durée 30-45'') qui gêne considérablement les mouvements ultérieurs. Cet état est appelé *myotonique* parce qu'il est dû à une exagération du tonus musculaire, à une hyper-excitabilité anormale du muscle.

La même décontraction lente des mêmes muscles peut-être obtenue par l'excitation électrique dans des conditions spéciales, et aussi à l'aide de coups portés sur les muscles avec un marteau ; on peut la provoquer aussi en pinçant les muscles. On trouve souvent de l'hypertrophie ou de l'atrophie musculaire ; un état psychique à tendance mélancolique est la conséquence de l'infériorité sociale dans laquelle se trouvent les malades frappés de cette affection.

Il semble préférable d'appeler la maladie de Thom-

sen *myotonie congénitale*, car d'une part les caractères cliniques décrits par Thomsen ne se trouvent pas toujours au complet, et d'autre part les descriptions ultérieures mentionnent un certain nombre de symptômes qui avaient échappé à Thomsen.

Thomsen caractérisait la maladie par les symptômes suivants : spasme des muscles striés, empêchant le jeu facile des mouvements à leur début, hypertrophie de ces muscles, état psychique, caractère congénital de l'affection, et enfin, réaction mécanique.

Pourtant, dans les descriptions cliniques ultérieures nous voyons que les symptômes psychiques et l'état hypertrophique sont inconstants. L'affection n'apparaît pas toujours au même âge. Ensuite, est venue la *réaction myotonique électrique d'Erb*, qui, unie à l'état myotonique dans les mouvements volontaires, constitue le *syndrome pathognomonique*.

I. Symptôme myotonique volontaire.

Lancereaux a dénommé la maladie de Thomsen « le spasme prékinétique ». En effet, ce qui caractérise surtout cette affection, c'est *le spasme qui se produit au début des mouvements volontaires*. Ce spasme persistant, tonique frappe le groupe musculaire ou un seul muscle préposé à l'accomplissement d'un mouvement donné, dès que ce groupe ou muscle entre en contraction volontaire.

La persistance de ce spasme et la décontraction lente constituent une gêne considérable, une infirmité qui oblige le malade à venir consulter un

médecin. C'est du reste ce symptôme qui attire d'abord l'attention du clinicien.

Selon que l'effort est faible ou considérable la décontraction à la suite de la première contraction musculaire sera plus ou moins lente. Si la contraction est modérée, il arrive souvent (de même que dans les mouvements passifs qui ne sont pas sous la dépendance de la volonté) que la décontraction est rapide et n'empêche nullement l'accomplissement des mouvements. Par contre, lorsque l'effort est considérable, la contraction musculaire devient tonique, persistante au delà du temps normal (15-20-30-45''), la décontraction est traînante, difficile et gêne beaucoup le mouvement.

Jacquet (de Bâle) et Gilbert Ballet insistent beaucoup sur une autre cause de la gêne dans les mouvements volontaires. La difficulté est due à ce que, non seulement le muscle ou le groupe musculaire préposé au mouvement donné entre en spasme tonique, mais encore souvent leurs antagonistes y participent dans une large mesure.

Toutes les fois que l'effort à déployer est un peu considérable, les antagonistes entrent en jeu. Normalement, les muscles antagonistes (par exemple, le triceps par rapport au biceps brachial, les extenseurs par rapport aux fléchisseurs antibrachiaux) ne participent pas au mouvement quand l'effort déployé par le groupe musculaire principal n'est pas considérable (1).

(1) Sherrington (1878) avait établi deux lois fort importantes au point de vue de la compréhension de l'action des antagonistes : 1°

Par contre, dans la myotonie les antagonistes entrent en jeu dès que l'effort suscit  dépasse une certaine mesure. Et comme les antagonistes autant que le groupe musculaire oppos  poss dent la qualit  myotonique d'entrer en spasme persistant et d'avoir une d contraction tr s lente, on comprend pourquoi un mouvement volontaire, n cessitant un effort plus ou moins grand provoque une g ne dans l'action de ces muscles. Le spasme tonique frappe tous ces muscles ; le groupe principal et les antagonistes sont contractur s pour un certain temps et tous les mouvements sont rendus impossibles.

D'autre part comme dans la myotonie les muscles malades pr sentent de l'hyper-excitabilit , un allongement m me tr s faible de l'antagoniste (qui est toujours plus ou moins tirail ) entraine sa contraction persistante. Tant que les muscles sont contractur s, aucun mouvement n'est possible. Une fois la premi re d contraction termin e, les muscles peuvent ex cuter le mouvement. Mais de suite ils sont de nouveau frapp s du spasme tonique qui s' puise beaucoup plus vite que le premier. Ensuite, au fur et   mesure que ce mouvement se r p te, la propri t  myotonique dispara t, les muscles acqui rent une libert  enti re dans l'ex cution de tous les mouvements. Donc, tant que l'excitabilit  myotonique n'est pas  puis e par la r p tition du mouvement, la

l'excitabilit  d'un muscle volontaire d termine dans son antagoniste une inhibition ; 2  l'inhibition du tonus d'un muscle provoque dans son antagoniste une exag ration du tonus.

gène dans l'exécution de ce mouvement persiste. Mais, à un moment donné, le sujet peut effectuer ce mouvement indéfiniment et avec grande facilité, en un mot d'une façon tout-à-fait normale.

Les groupes musculaires voisins qui ne sont pas commandés pour effectuer le mouvement volontaire donné, aident dans une certaine mesure pour vaincre le spasme, mais ne peuvent pas suppléer les muscles gênés par la contraction tonique. Ce spasme frappe généralement le groupe musculaire qui doit accomplir tel mouvement volontaire, mais souvent ce spasme envahit tous les muscles et le malade dans ce cas est tout raidi pour un instant. Ensuite, une fois le spasme passé, le malade peut effectuer le mouvement tant qu'il veut. Mais s'il veut exécuter un autre mouvement, il éprouvera une difficulté analogue, car de nouveau les muscles préposés à cet autre mouvement seront frappés de spasmes.

Ce spasme persistant, tonique, frappe exclusivement les muscles striés, les muscles de la vie de relation et dans l'ordre de constance et de fréquence suivant : ceux du membre inférieur, ensuite ceux du membre supérieur, les muscles masticateurs et linguaux, les muscles des yeux, du cou et du tronc ; beaucoup moins fréquemment ceux de la respiration et de la phonation. On a décrit chez le nourrisson myotonique des troubles de la déglutition, de la succion qui empêchaient l'alimentation.

Les muscles lisses et les sphincters ne sont jamais touchés.

Quelques exemples cliniques illustrent bien ce symptôme cardinal de la myotonie.

Le malade est assis ; il veut se lever, il éprouve une difficulté pour se « décoller » de son siège ; il s'aide de ses mains pour prendre appui sur quelque objet qui lui permette de se tenir debout.

Il veut faire un pas en avant, il est arrêté, il hésite et peut même tomber, parce que les muscles contracturés ne réagissent plus de façon à assurer l'équilibre statique. Quand le malade monte un escalier d'une vingtaine de marches, la première marche est gravie, mais les trois ou quatre suivantes le sont avec une difficulté très évidente, car le malade, s'aidant de ses mains fixées à la barrière, traîne son corps, le fait passer au-dessus des marches ; puis le spasme disparaît, le mouvement devient possible. Les autres marches sont gravies avec agilité. Un obstacle quelconque (le tournant d'un couloir, une pierre sur le chemin, un meuble à contourner) provoque des spasmes dans les muscles qui doivent se contracter pour exécuter le mouvement nécessaire.

Mais une fois le spasme passé, le malade effectue ce même mouvement avec encore un peu de gêne, car après le premier spasme, qui fut long et difficilement surmonté, vient un autre plus court et faible. Le mouvement finit par devenir normal.

Après un repos plus ou moins long, le spasme réapparaît à l'occasion du même mouvement. De la sorte, le repos exagère le spasme, l'état myotonique ; l'exercice le diminue et le fait disparaître.

En somme, ce qui frappe, c'est la lenteur de la

décontraction ; le spasme persiste au-delà du temps normal et empêche ou gêne le renouvellement du mouvement. Mais ce spasme accru par la mise en jeu des antagonistes, finit par disparaître et alors le mouvement s'effectue normalement.

II. La réaction mécanique.

La même décontraction lente, ou spasme tonique persistant, peut être mise en évidence d'une autre façon sur les muscles atteints de myotonie. L'excitabilité mécanique est, en effet, très accrue et cela explique pourquoi un choc mécanique, une impression de froid, une excitation légère provoquent le spasme persistant.

Il suffit, en effet, de donner un coup sur la partie moyenne du corps musculaire pour voir se produire, au niveau du point percuté, une fossette, une dépression, autour de laquelle il se forme un bourrelet ; le muscle devient dur. Ce phénomène persiste de 30 à 40 secondes et finit par disparaître.

Si l'on excite le muscle plusieurs fois par le même moyen, on voit que la réaction d'abord longue et forte, finit par s'atténuer et disparaître ; alors même l'excitation la plus intense devient incapable de faire apparaître le spasme musculaire.

Mais après un repos plus ou moins considérable, la réaction mécanique peut apparaître à nouveau.

On voit encore souvent à côté du bourrelet se former une série de petits nœuds qui s'atténuent progressivement, si bien que leur succession fait l'impression d'une *ondulation*. On dirait une reptation sous la peau.

Le froid met facilement les muscles en état d'excitabilité exagérée. L'hiver, certains myotoniques sont plus susceptibles à présenter la myotonie qu'en été. Par contre, la myotonie diminue et peut même disparaître sous l'influence de la chaleur.

III. Modifications du volume des muscles.

Généralement, chez les myotoniques, les masses musculaires sont *fermes, dures au toucher* ; on dirait qu'elles sont en bois. Cette dureté augmente pendant le spasme des mouvements volontaires.

En outre, on trouve souvent une *hypertrophie* musculaire des plus remarquables.

André Léri pense qu'il est fort probable que le modèle qui a servi au sculpteur antique pour faire la statue d'Hercule était atteint de myotonie généralisée avec hypertrophie massive.

On voit certains myotoniques bâtis en athlètes avec des masses musculaires en remarquables reliefs : des cuisses qui sont deux fois plus grosses et larges que chez des sujets normaux de même taille et de même âge.

Mais souvent leur force n'est pas proportionnelle à leur musculature.

Le dynamomètre dénote une asthénie, car malgré leur habitus, les malades sont plus faibles que des sujets normaux.

L'*hypertrophie* n'est pas constante. C'est un symptôme accessoire. Elle est souvent remplacée par de l'*atrophie* qui peut lui succéder dans certains cas. La

constatation de l'atrophie dans un cas de myotonie ne doit pas faire penser à une entité morbide spéciale. Elle s'explique par l'évolution et par l'anatomie pathologique.

Les muscles qui, au début de l'affection, étaient gros, hypertrophiés, peuvent fondre, comme dans l'observation I.

Mais généralement l'hypertrophie coïncide avec l'état congénital de l'affection, tandis que l'atrophie semble correspondre à la forme acquise, dans un âge plus ou moins avancé.

Plusieurs auteurs ont mentionné l'*hypertrophie* du cœur (Maggiore, Rybalkine, Fischer). Maggiore a trouvé chez un enfant de 8 ans, robuste, que le ventricule gauche était gros; la pression était augmentée; la température oscillait entre 37°5 et 38°.

De même, Guillaïn (1902, Société de Neurologie, juin) a noté une hypertension artérielle très notable. Faut-il mettre en cause les fibres musculaires des tuniques artérielles? En tout cas la matité cardiaque a été trouvée souvent augmentée.

Cette hypertrophie cardiaque serait-elle due à l'hypertoxicité du sérum sanguin charriant des produits et déchets musculaires? Ceci est fort probable, car on trouve dans les urines des substances du groupe des créatinines en quantité exagérée.

Certains auteurs admettent plutôt comme cause l'effort musculaire répété, les modifications de la circulation.

Rybalkine ayant trouvé l'asthme associé à la myotonie pensait que cet asthme était la conséquence de

l'état myotonique des muscles abdominaux et du diaphragme et que l'asthme, d'autre part, donnait lieu à une hypertrophie cardiaque. Pourtant les électro-cardiogrammes de Souques et Routier montrent que le cœur des myotoniques n'est nullement touché. Leurs diagrammes sont très nets.

IV. Symptômes oculaires.

Le professeur Raymond (de Paris) a, le premier, étudié les *troubles oculaires* dans la maladie myotonique.

Les muscles intrinsèques ne sont pas touchés. Parmi les extrinsèques, ce sont les droits et surtout le droit interne qui sont le plus souvent affectés.

La paupière une fois fermée, le malade ne peut plus la relever ; il doit s'aider des muscles voisins pour vaincre la résistance faite par les orbiculaires. Le spasme finit par disparaître par la répétition des mouvements. Il a absolument les mêmes caractères qu'ailleurs.

Ce qui est curieux, c'est le *strabisme* que peuvent présenter certains myotoniques, par suite de l'état myotonique des droits internes.

La compression que font ces muscles contracturés et retraits vers l'anneau de Zinn sur le globe oculaire provoque une *amaurose momentanée*. Ce phénomène s'explique de la même façon que quand nous comprimons le globe oculaire avec les doigts d'avant en arrière en le chassant vers l'intérieur de l'orbite. Cette ischémie a été vue à l'ophtalmoscope au moment où les malades accusaient l'amaurose. La pa-

pille était exsangue, anémiée. Au bout d'un moment, la compression cessait avec la disparition du spasme, cause de la compression, la circulation se rétablissait et la vision réapparaissait.

L'accommodation n'est jamais troublée, car les muscles lisses servant à cet effet ne sont jamais touchés.

Le *signe de von Greffe* a été constaté souvent dans la myotonie. Mais il est du même ordre que les autres et doit être attribué au spasme du releveur de la paupière. Sedgwick, qui l'a vu 13 fois sur 29 cas, le croit constant et faisant partie du syndrome myotonique, car tous ses malades appartenaient à une famille dans laquelle le signe était familial dans cinq générations.

Fearnside et Greenfield insistent sur la fréquence de la *cataracte précoce* chez les myotoniques entre 20 et 30 ans. Trois frères et sœurs sont atteints de myotonie atrophique et quatre de cataracte corticale précoce. Cette cataracte doit être rapportée à l'action des déchets de la nutrition pervertie.

V. La taille.

Certains auteurs (Kornhold et Susskand ont décrit des symptômes peu classiques que nous mentionnons en passant. Ils prétendent que les myotoniques congénitaux sont de petite taille et pour la raison suivante : les muscles myotoniques tiraillant dès la première enfance les os sur lesquels ils s'insèrent, empêchent leur croissance *en longueur* et, au contraire, *favorisent leur développement en largeur*.

C'est pour cette raison que, d'après eux, les membres sont courts, épais. Nous n'avons pu observer ce symptôme et croyons que c'est une explication *ad hoc*, et que ce symptôme n'est nullement dû à l'action des muscles. Pour nous, cela serait en faveur d'une hypothèse glandulaire, il faudrait alors rapprocher les myotoniques des achondroplasiques et invoquer peut-être un trouble hypophysaire.

Kornhold et Susskand ont remarqué aussi que la couche adipeuse sous-cutanée est très peu développée, même souvent diminuée.

VI. Modification des éliminations urinaires.

Les constatations urologiques sont très-importantes. Dans les observations de myotonie congénitale, on trouve souvent une exagération de l'élimination azotée. Bechterew et les auteurs russes ont les premiers attiré l'attention sur ce point.

Boulyghinsky a trouvé souvent la *créatinine* en excès. Le chiffre normal de 0,80 ctg. est fréquemment surpassé. Dans les observations de Kornhold et de Nixonoff, on trouve de l'exagération de la quantité de créatinine.

De même, la quantité de l'urée et des chlorures éliminés est aussi supérieure à la normale ; par 24 heures il s'est éliminé, dans le cas de Kornhold, 38 gr. d'urée et 20 gr. de chlorures au lieu de 24 et 12. De même, l'acide urique a été trouvé en excès : 1 gr. par 24 heures au lieu de 0,50.

Par contre, l'acide phosphorique ne semble pas être notablement modifié.

Mais dans d'autres cas ces constatations chimiques n'ont pas été confirmées. Boulyghinsky a eu une série heureuse, où dans tous les cas il avait trouvé la créatinine et l'urée en excès. Bechterew a tiré de cette constatation une conclusion pathogénique en disant que la myotonie est une maladie par trouble de nutrition.

VII. Etat des réflexes et symptômes nerveux.

Au sujet des réflexes tendineux et cutanés, les opinions diffèrent. D'après Souques, les réflexes cutanés sont touchés, car dans son observation il y a eu de l'exagération de tous les réflexes cutanés. Il existait des rétractions tendineuses bilatérales symétriques, invincibles (biceps, fléchisseurs des doigts, tendon d'Achille) ; le réflexe cutané plantaire détermine une flexion tonique des orteils durant plusieurs secondes, même la flexion de la cuisse ; le réflexe crémastérien maintient le testicule plusieurs secondes. Ces réflexes étaient plus marqués à gauche. Ils s'observaient dans la toux et dans l'éternuement.

Cette assertion est en contradiction flagrante avec les constatations de très nombreux auteurs, qui tous nient l'exagération des réflexes. En tout cas, il faut admettre que, dans le cas de Souques, il y a eu atteinte du faisceau pyramidal et que, par conséquent, le signe se rapporte à autre chose et non pas à une myotonie.

Les myotoniques n'accusent jamais de crampes, ni de douleurs dans les muscles atteints de troubles

myotoniques. De la sorte, il faut rejeter du cadre myotonique toutes les constatations contraires.

Steinert (1909) a trouvé dans plusieurs cas de myotonie atrophique le signe de Chwostek, c'est-à-dire l'excitabilité exagérée du nerf facial par percussion ou autre excitation mécanique, qu'on trouve dans la tétanie. Mais c'est une association morbide, plutôt qu'un signe relevant de la même cause myotonique.

Les *sensibilités thermique, esthétique et tactile* restent intactes dans la myotonie.

Il n'y a pas non plus d'*ataxie*, mais seulement une gêne au commencement du mouvement volontaire.

VIII. Etat psychique.

L'état psychique, que Thomsen croyait véritablement caractéristique, consiste en une mélancolie avec obsessions directement en rapport avec la gêne continuelle dans les mouvements. Avant chaque mouvement qui est accompagné de gêne, de spasme tonique persistant, certains malades (Benoit) ont une angoisse, en raison de laquelle ils sont encore plus gênés.

Il nous semble que cet état psychopathique est secondaire à la myotonie. Le malade, gêné par elle, mis dans une infériorité incontestable, devient à la longue la proie d'idées tristes, mais par un processus logique. Il suffit d'améliorer leur état pour voir leur lypémanie complètement disparaître.

Chez certains, l'émotion aggrave notablement le spasme. Quand ils exécutent un mouvement sans

attention, mécaniquement, par exemple, un mouvement passif, le spasme ne se produira pas, mais si leur attention est attirée de façon à corriger leur maladresse, la gêne s'exagère.

IX. Réaction myotonique électrique.

La *réaction électrique des muscles* dans la myotonie est tout à fait pathognomonique.

Cette réaction fut bien étudiée en France par Huet (1892) et Bourguignon (1909).

Le travail de Huet très documenté en tracés myographiques nous servira de guide dans la rédaction de cette partie du chapitre.

Erb, a dénommé la réaction électrique la : « myotonische Réaction » ou « MyR » réaction myotonique parce qu'elle ne se rencontre que dans la myotonie.

A. EXCITABILITÉ ÉLECTRIQUE DES NERFS.

Nous avons déjà dit que l'excitation mécanique des nerfs ne donne aucune réaction musculaire ; par conséquent les signes de Chwostek ou de Trousseau-Erb ne font pas partie du tableau clinique de la myotonie. Ceci différencie la maladie de Thomsen, la myotonie de la tétanie.

Avec le courant *faradique* on trouve plutôt une diminution de l'excitabilité.

Pour le courant *galvanique*, l'excitation électrique reste normale : la secousse N F S apparaît d'abord avec un courant faible (entre 0,5 et 2 milliampère), puis se montre P F S, puis P O S. Enfin apparaît N O S. En ce qui concerne les contractions tétaniques, la N F T E, apparaît beaucoup plus tard.

Les secousses restent normales autant avec le cou-

rant faradique que galvanique. Elles sont rapides. Après les contractions tétaniques, les secousses sont brèves et sans durée consécutive. Les contractions tétaniques cessent avec le courant.

Pourtant dans ces dernières années on a décrit des cas cliniques dans lesquels l'excitation des nerfs donnait une réaction myotonique. On a donné à cette particularité le nom de réaction *neurotonique*. Le professeur Cluzet a constaté dans son cas personnel, la présence de la réaction neurotonique. Mais cela est fort rare et dans une littérature riche de plusieurs centaines de cas on n'en relève que quelques observations.

Jusqu'à plus ample information, on doit considérer la réaction neurotonique comme exceptionnelle dans la myotonie:

B. L'EXCITABILITÉ ÉLECTRIQUE DES MUSCLES présente un ensemble tout spécial.

1. *Le courant faradique* produit des secousses simples ou tétaniques différentes selon que le nombre d'interruptions est très faible (quelques unes par minute), moyen (entre 2 et 15 par seconde), ou grand (15 à 50 par seconde); selon que la bobine est à fil fin, moyen ou gros. La bobine du grand chariot de Tripier-Gaiffe à *fil moyen* donne les meilleurs résultats. Avec un grand écartement de 11 cm., elle donne des contractions myotoniques persistantes, alors que les autres bobines à fil gros ou fin n'excitent point les muscles.

L'excitabilité faradique est exagérée. Le muscle myotonique répond à des excitations très faibles

(écartement de 11 et 13 !) qui ne donneraient rien sur un muscle normal.

Huet divise les résultats en trois catégories, selon la fréquence des interruptions.

α Les interruptions *très rares* à courant très fort excitent les muscles myotoniques et provoquent des secousses promptes, sans persistance ; si l'on augmente l'intensité et le nombre d'interruptions (jusqu'à 60 par minute) alors apparaît la tendance à la contracture tétanique avec décontraction lente, car les contractions deviennent très longues et persistantes.

β Les interruptions *peu fréquentes* (de 2 à 15 par seconde) avec le courant modéré, excitations de durée égale à $1/2$ ou $3/4$ de minute, on obtient d'abord quelques secousses correspondant aux premières interruptions, ensuite apparaît un spasme myotonique plus ou moins complet et plus ou moins durable (10 — 15 — 20"); ce spasme disparaît graduellement et les secousses isochrones à l'interrupteur apparaissent de nouveau. Ces secousses deviennent de plus en plus grandes, brèves, et vers la fin de *l'excitation prolongée* les secousses acquièrent le caractère de secousses normales sans persistance, avec rapidité. Si l'on cesse l'excitation pour quelques secondes et que l'on recommence ensuite, on voit les secousses devenir tout à fait normales. Mais par contre, un repos de 10 à 15 minutes fera réapparaître la propriété myotonique.

D'autre part, si au lieu de recourir aux excitations prolongées comme précédemment, on ne fait

passer le courant faradique que *quelques secondes*, on voit que le muscle, au lieu de se décontracter instantanément et complètement, se détend lentement et progressivement. Cette décontraction se prolonge $1/2$, $3/4$ de minute et davantage. Ces excitations courtes n'épuisent pas complètement la tendance du muscle à entrer en spasme myotonique, comme précédemment. On peut reproduire le phénomène plusieurs fois. Mais la qualité myotonique du muscle finit par disparaître et le muscle répondra par des secousses ou par des contractions tétaniques ordinaires.

Enfin, quand le muscle est fatigué par des excitations prolongées et répétées ou par l'emploi du courant fort, on voit apparaître des *mouvements ondulatoires* qui se montrent encore pendant l'excitation et persistent après la cessation de celle-ci.

Le froid, la saison froide, de même que l'accentuation de l'affection augmentent la susceptibilité de présenter les *ondulations* musculaires comme le remarque Huet. La trop grande fréquence des ondulations, d'après Huet, serait un signe d'une forte atteinte du muscle.

γ Les interruptions *faradiques fréquentes* (de 15 à 50 par seconde) provoquent, quand l'excitation est prolongée de $1/2$ à $3/4$ de minute et plus, une contraction tétanique d'abord myotonique (à plateau irrégulier et bas) qui finit par devenir une vraie réaction tétanique (plateau haut et régulier), parce que dès que cesse le courant, elle cesse aussi d'une façon brusque. Les excitations prolongées épuisent le

muscle et donnent lieu à des contractions tétaniques normales cessant avec le courant. Sur les tracés de Huet, on voit nettement que le courant prolongé donne d'abord une réaction myotonique qui passe en contraction tétanique vraie à haut plateau cessant avec le courant. Les excitations courtes provoquent des contractions myotoniques qui se résolvent lentement. Ces excitations finissent par épuiser la disposition myotonique du muscle, les contractions deviennent tétaniques normales.

Ces courants à grande fréquence provoquent facilement la fatigue musculaire et l'apparition des *ondulations* caractéristiques.

Donc, la différence entre la grande fréquence et la moyenne réside dans la rapidité de l'épuisement de la qualité myotonique et dans la rapidité de l'apparition des ondulations, parce que la fatigue vient plus vite quand le nombre d'interruptions est grand ;

2 *Le courant galvanique*. — L'excitabilité galvanique des muscles est *augmentée* d'une façon manifeste. Les intensités de $1/4$, $1/2$, 1 et 2 milliampères provoquent des secousses ; mais il se produit des contractions dans les muscles voisins par propagation du courant — preuve de l'excitabilité exagérée.

Il se passe une chose encore plus remarquable dans l'action des pôles. Le *pôle négatif à la fermeture* (NF) n'a pas la prédominance sur le *pôle positif* ; ils s'égalisent souvent et il y a même souvent *inversion polaire* : NF $\Leftarrow$ P F. Les contractions sont lentes, paresseuses, traînantes et c'est le *pôle positif* qui a la qualité myotonique prédominante. Bourguignon a

dénommé ces contractions : contractions *galvano-toniques*.

Les premières P F C sont déjà traînantes, paresseuses et toniques, alors que les N F C sont encore brèves et ne deviennent myotoniques qu'avec de forts courants.

Au-dessous de l'électrode il se forme des dépressions qui persistent 5-30'' et davantage et se résolvent lentement.

Certains auteurs prétendent que les *secousses d'ouverture* sont tellement petites qu'on peut les négliger. Erb et Huet trouvent que c'est le *pôle positif* qui, avec de forts courants, donne à l'*ouverture* de véritables contractions myotoniques, tandis que les N O C sont ou invisibles, ou très rapides, donc normales.

La répétition des excitations finit par fatiguer les muscles qui perdent leur qualité myotonique. Alors, les muscles répondent aux excitations comme les muscles normaux par des secousses rapides, brèves ou tétaniques, cessant avec le courant, suivant son intensité.

Enfin, quand le muscle est fatigué par des excitations trop fortes ou trop longtemps prolongées, on voit apparaître des ondulations rythmées qui se propagent toujours dans la même direction : du pôle négatif *au pôle positif*. Il faut recourir quelquefois à des artifices pour mettre en relief ces ondulations. Erb conseillait de mettre l'électrode active sur les terminaisons tendineuses du muscle. On peut les faire apparaître encore en faisant passer le courant à travers un membre entier ou segment du membre.

En tout cas, l'apparition de ces mouvements ondulatoires coïncide avec la disparition de la qualité myotonique dans les muscles.

Après un repos plus ou moins prolongé, les muscles récupèrent leur tendance au myospasme et les ondulations nes'obtiennent plus facilement.

En résumé, les courants faradique et galvanique dénotent une augmentation d'excitabilité dans les muscles et la facilité avec laquelle on obtient une contraction tétanique, persistante, à décontraction très lente. Les excitations longues et répétées épuisent les muscles ; alors ceux-ci répondent par des secousses normales ou tétaniques cessant avec le courant.

Blumenau, de St-Petersbourg, a prétendu que la *période latente* dans l'excitation du muscle était *augmentée* ; c'est la période pendant laquelle le muscle reçoit l'excitation, mais ne se contracte pas encore. Cette assertion nous semble être contraire à la vérité, car elle contredit l'excitabilité exagérée du muscle myotonique et de nombreux auteurs la nient, entre autres : M. Huet et M. le professeur Cluzet.

Mais récemment M. Bourguignon a de nouveau insisté sur l'augmentation de la période latente qu'il obtenait en employant la méthode *bipolaire*, les deux électrodes placées aux deux extrémités du corps charnu du muscle. Avec la méthode *mono-polaire*, Bourguignon a remarqué que le *pôle positif* même placé au point moteur, permettait facilement de constater l'augmentation de la période latente, ce qu'on n'obtient pas avec le pôle négatif.

Selon lui, cela s'explique par ce fait que l'électrode *négative*, placée au point moteur, est seule excitatrice pour le muscle, tandis que le *pôle positif* n'agit que par l'intermédiaire d'un pôle négatif *virtuel* qui se forme dans l'intérieur du muscle. Comme la propagation de l'influx électrique se fait plus vite par le nerf, le pôle négatif placé sur le point moteur excitera immédiatement le muscle ; le même pôle négatif placé ailleurs, demandera un certain temps pour que le courant se diffuse suffisamment dans le muscle... Telle est l'explication de l'augmentation de la période latente donnée par M. Bourguignon.

Il se dégage de l'étude précédente une idée claire de la myotonie. Cette maladie peut être aisément reconnue grâce à la propriété toute spéciale du muscle myotonique : toute excitation volontaire, mécanique ou électrique, provoquera une contraction myotonique à décontraction lente qui s'épuise lentement par la répétition.

Les formes cliniques.

Dans le chapitre précédent, nous avons étudié les symptômes de la myotonie d'une façon individuelle et isolée.

Mais ils peuvent se grouper suivant les modalités très diverses, et leurs combinaisons variées réalisent un certain nombre de formes cliniques.

Certains cas échappent même à toute classification possible et constituent, en quelque sorte, les anneaux intermédiaires d'une longue chaîne morbide, dont le premier chaînon est constitué par la forme congénitale de la myotonie (syndrome de Thomsen) et dont le dernier est présenté par des syndromes associés à des affections des centres nerveux.

Dans la *myotonie de Thomsen* sont groupés la presque totalité des symptômes que nous avons précédemment étudiés. Elle est congénitale, car elle apparaît dans la première ou dans la seconde enfance. Pourtant il y a des cas cliniques d'incontestable myo-

tonie apparus à un âge plus avancé : jusqu'à 43 ans (Lancereaux). On a donné aussi à cette forme le nom de *myotonie essentielle* parce que congénitale ou acquise à un âge plus avancé, sa cause première échappait totalement. Dans les deux cas, dans la *forme congénitale* ou dans la *forme acquise*, il y a absolument le même complexe symptomatique.

Les membres ou leurs segments sont frappés symétriquement. Le plus souvent et dans le plus grand nombre d'observations, ce sont les membres inférieurs qui sont les plus atteints. Beaucoup plus rare est l'atteinte de l'appareil de la mastication ou de la phonation. Les yeux aussi sont rarement touchés.

Un point important sur lequel on a insisté ces derniers temps, c'est l'atrophie secondaire à la myotonie hypertrophiante. Les muscles toujours gros, hypertrophiés de la myotonie, peuvent subir une atrophie, mais cette atrophie, que nous appellerons secondaire, n'est jamais considérable.

Jusqu'à l'année 1892, on ne connaissait que la *forme hypertrophique* de la myotonie. C'est elle qui fut décrite par Thomsen et c'est à elle qu'on réserve le titre de *maladie de Thomsen*.

Mais depuis cette époque, tant en France qu'à l'étranger, on a publié des cas de myotonie atrophique où l'atrophie précédait ou suivait la myotonie proprement dite.

Donc il y a toute une autre forme où l'atrophie est primitive et où la myotonie apparaît beaucoup plus tard, coïncidant souvent avec des lésions glandu-

lares (Chwostek et Steinert). C'est la *myotonie atrophique acquise*. Ici, l'atrophie musculaire prime tout ; elle imprime à la réaction électrique, ainsi qu'à l'évolution, leurs caractères particuliers. Mais le syndrome myotonique y est toujours au grand complet. De la sorte, maints auteurs pensent à la coexistence des deux affections : la myotonie d'une part, l'amyotrophie d'autre part, évoluant chacune pour leur propre compte.

Ensuite on a individualisé une troisième forme, associée à une affection des centres nerveux. C'est le *syndrome myotonique* de Léopold-Lévi et Babonneix, qui se rencontre dans une foule d'affections. Celles-ci doivent être regardées comme des causes irritatives des centres du tonus provoquant l'apparition du syndrome myotonique. S'il était démontré que l'amyotrophie primitive est une affection due à l'atteinte des centres nerveux, la myotonie atrophique acquise serait une simple forme de ce vaste groupe morbide qu'on appelle syndrome myotonique.

Mais à côté de ces formes symétriques, c'est-à-dire frappant symétriquement les deux parties du corps, les deux membres inférieurs ou supérieurs, etc., il y a des *hémitonies*. Un cas a été décrit par Bechterew, relevant probablement d'une hémorragie cérébrale. Bechterew a donné à ce cas le nom de *hémitonie apoplectique*. Galloway (1913) a décrit aussi un cas de *myohémitonie*. L'affection datait de cinq mois et était exclusivement localisée aux deux membres gauches. Rien de pareil chez les autres membres de la famille. Seul, le *réflexerotuliengauche* est légèrement exagéré.

En dernier lieu, on a décrit les *myotonies parcel-laires*, localisées à un membre, révélées par le courant électrique. Tantôt le syndrome myotonique n'est pas complet ; le malade n'a pas de réaction électrique myotonique, mais certains de ses muscles ont la curieuse propriété de se décontracter lentement, gênant le jeu libre de l'articulation au voisinage de laquelle ces muscles s'insèrent (Lannois).

M. le professeur Cluzet dit avoir trouvé, dans un cas de *myopathie primitive à type scapulo-huméral*, la réaction myotonique dans les muscles de l'épaule, qui étaient en voie d'atrophie.

Du reste, récemment encore, Babonneix insistait dans sa Revue générale sur la réaction myotonique (1913), sur la fréquence des réactions électriques analogues à celle de la myotonie qu'on rencontre dans la *myopathie primitive au début* et dans les *dégénérescences névritiques*.

Diagnostic différentiel.

Les symptômes de la myotonie sont assez caractéristiques pour éviter toute confusion avec les autres maladies.

L'atrophie musculaire se greffant sur un ensemble myotonique ne peut constituer une entité morbide spéciale ; cela prouve que le processus pathologique qui a frappé le muscle poursuit insidieusement son œuvre.

Il existe toutefois une maladie fort curieuse, décrite par Eulenburg sous le nom de *paramyotonie congénitale*.

Cette affection se rapproche beaucoup de la myotonie congénitale, sauf en ce qui concerne les réactions électriques. D'autre part, elle ne survient que pendant la saison froide et disparaît complètement en été. C'est une névrose vaso-motrice en rapport avec la température. Du reste, les muscles sont plutôt rigides que myotoniques.

G. Ballet, Maillard, Joanny Roux ont décrit des symptômes se rapprochant beaucoup de ceux que présentent souvent les myotoniques ; le spasme et la décontraction lente des muscles extrinsèques de l'œil et de la langue, et la démarche hésitante, mais qui se rencontraient chez des *parkinsonniens*.

Ici, *l'attitude soudée*, les *mouvements menus* qu'affectent au repos les membres et qui disparaissent pendant les mouvements actifs ; une *rigidité* dans les mouvements passifs et actifs, « le masque » font aisément distinguer cette maladie de la myotonie. Il se peut que la même cause qui provoque l'exagération du tonus musculaire dans la maladie de Parkinson, influence les muscles pour qu'ils présentent la réaction myotonique, par exemple l'altération des parathyroïdes, ou encore de petites lésions de la capsule interne au voisinage du faisceau pyramidal ou dans la région sous-thalamique (Joanny Roux).

La *paralysie pseudo hypertrophique* avec lordose ne peut pas prêter à confusion, car les réactions musculaires volontaires et électriques n'ont rien de commun avec celles de la myotonie.

La *démarche hésitante* des myotoniques pourrait faire penser à une foule de maladies : *paraplégie intermittente* ou *ischémique* de Grasset, due à un trouble de la vascularisation de la moelle, survenant dans la station debout ou dérobage de jambes d'origine neurasthénique ; *maladie de Little*, *ataxie locomotrice*, *sclérose en plaques*, enfin *hystérie* avec *diathèse de contractures* de Charcot, de même les

maladies cérébelleuses : maladie de Friedreich, atrophie et tumeurs cérébelleuses.

Mais chacune de ces maladies possédant des caractères propres, se différencie facilement de la myotonie.

Dans les formes frustes, monosymptomatiques de Moebius qui s'associent quelquefois à ces maladies il est souvent difficile de faire le départ entre les différents symptômes.

Les *crampes professionnelles* sont dues à la fatigue et apparaissent toujours après un travail et non au début du mouvement. Les mouvements rendent complètement impotent le membre affecté de crampe professionnelle, tandis que ces mêmes mouvements permettraient le fonctionnement des membres frappés de myotonie.

Les hypertrophies musculaires vraies, récemment décrites, ne présentent pas de réactions myotoniques.

Dans les *myopathies primitives* on trouve quelquefois des *réactions électriques* qui ressemblent beaucoup à celles de la myotonie. Si l'on emploie de forts courants galvaniques on obtient une contraction galvano-tonique de Bourguignon. Elle disparaît si les excitations se prolongent pour réapparaître après un repos suffisant.

Les secousses à *l'ouverture* sont très prononcées, même plus prononcées que dans la myotonie, mais on n'obtient pas *d'ondulations*.

Ces contractions galvano-toniques s'observent au début de l'affection sur des muscles sains en appa-

rence. Quand l'atrophie est très accusée, la réaction disparaît ; tandis que la réaction myotonique est constante dans la myotonie, il suffit de laisser reposer le muscle pour la faire réapparaître si un examen un peu prolongé a épuisé l'excitabilité myotonique.

Ces caractères différencient la myotonie des myopathies primitives, mais permettent aussi de rapprocher ces affections, car souvent les deux affections coexistent, que d'autre part certaines réactions leur sont communes.

Dans l'armée, les myotoniques sont inutiles et entravent les exercices par la gêne continuelle en rapport avec leur infirmité ; il est facile de dépister les simulateurs par l'examen électrique et l'étude du mouvement volontaire.

Evolution et pronostic.

On a généralement peu de renseignements sur le début de l'affection. Dans la forme congénitale, elle apparaît à la naissance ou se manifeste un peu plus tard.

A la naissance elle se manifeste quelquefois par la difficulté qu'éprouve le nourrisson pour s'alimenter. Le muscle orbiculaire des lèvres, les muscles du voile du palais, ceux du pharynx, peuvent occasionner des spasmes très gênants, créant un véritable danger pour la vie du nourrisson.

Dans les cas à début tardif, elle frappe le sujet insidieusement, progressivement, touchant les muscles qui fournissent le plus d'effort (Bechterew) ; quelquefois cependant elle débute brusquement et instantanément (Nikonoff).

Dans la suite la maladie progresse, mais présente des stades d'atténuation ou d'exacerbation. On n'a jamais observé de cas de guérison définitive avec

restituo ad integrum des muscles. M. le professeur R. Lépine a obtenu la guérison d'un myopathique-myotonique avec la thyroïdine.

Mais on observe souvent que les muscles myotoniques hypertrophiés finissent par s'atrophier. L'anatomie pathologique le fait présumer, parce qu'à côté des fibres hypertrophiées, on trouve dans les champs de *Konheim* des fibres atrophiées, ou même des gaines vides des fibres musculaires remplies de noyaux sarcoplastiques.

La myotonie congénitale arrivée à la puberté s'arrête, peut même rétrocéder en partie. Mais elle a eu déjà le temps d'envahir tous les muscles. Et à partir de l'âge adulte elle ne progressera plus.

Dans les formes acquises et atrophiques, la maladie progresse, décharne complètement le sujet, mais ici aussi elle présente des stades d'amélioration ou d'aggravation. Suivant le type clinique dans ces formes myotono-myopathiques, c'est la myopathie qui régit le pronostic et non la myotonie.

En somme, le syndrome myotonique par lui-même n'est pas grave *quoad vitam* ; mais il est gênant au point de vue social. Au service militaire, dans la vie ordinaire les myotoniques lents et incertains courent souvent des dangers par leur incapacité de se servir de leurs membres avec la rapidité nécessaire. Ces malades sont souvent des infirmes, incapables d'aucun travail. Ils sont souvent en butte aux railleries ou aux reproches ; leur caractère s'aigrit, ils tombent souvent dans une lypémanie...

Nikonoff pense que pourtant la maladie myoto-

nique présente de véritables complications. Soutenant la théorie par autointoxication comme pathogénie de la myotonie, il croit que ces poisons auto-gènes peuvent atteindre le parenchyme rénal (cas de Déjerine), provoquer une hypertrophie du cœur, l'asthme, la cataracte précoce.

Anatomie pathologique.

Il est nécessaire de jeter un coup d'œil sur l'anatomie pathologique pour essayer de comprendre le processus mystérieux qui est à la base de la myotonie.

1. *Etat du système nerveux.* — Jusqu'à présent, dans les formes pures de myotonie, aucune lésion caractéristique n'a pas été constatée, même avec la méthode de Nissl. Nous ne parlons pas, bien entendu, des lésions qui constituent la signature des affections nerveuses diverses (affections cérébelleuses, polynévrite, tétanie, sclérose en plaques, etc.), auxquelles vient se superposer le syndrome myotonique.

Déjerine et Sottas, ayant fait un examen anatomo-pathologique complet chez un myotonique mort de néphrite aiguë, n'ont trouvé que des lésions musculaires.

Dans les autopsies ultérieures (Steinert, 1909), on a constaté, dans un cas, une dégénérescence tabeti-

forme des cordons postérieurs, mais rien autre dans les centres nerveux.

En somme, rien n'autorise, jusqu'à présent, à émettre des théories purement nerveuses, comme celle de Seeligmüller sur la nature de la myotonie. Seeligmüller pensait à une lésion des cellules des cornes antérieures.

Mais s'il n'y a pas de lésions histologiques nettes, rien ne nous dit qu'il n'y a pas de troubles dynamiques qui retentiraient sur les muscles.

L'histologie actuelle est impuissante pour élucider cette question.

2. *Lésions musculaires.* — Les seules lésions propres à la myotonie sont des lésions musculaires, et notamment celles qui intéressent le sarcoplasme.

Erb, en 1806, les a étudiées le premier en détail. Le célèbre professeur d'Heidelberg a étudié minutieusement les lésions du parenchyme musculaire et celles du tissu interstitiel.

Le parenchyme musculaire est composé des deux éléments : substance *fibrillaire* et *sarcoplasme semé de noyaux*.

Le sarcoplasme du muscle strié normal forme une sorte de syncytium dont les noyaux sont peu nombreux, placés toujours en dehors des paquets fibrillaires.

Dans la myotonie, les noyaux deviennent excessivement nombreux. Ils forment de véritables manchons autour des fibres, les pénètrent même et dissocient les fibrilles.

Le protoplasme est aussi plus visible, très aug-

menté, hypertrophié. Au lieu d'être compact, il est fenêtré, parsemé de très nombreuses vacuoles remplies de substance mucoïde ne prenant plus les colorants normaux. Ceci marque une altération musculaire très avancée.

L'affinité tinctoriale des noyaux est très manifeste. Les noyaux augmentés de volume et de nombre sont plongés dans une zone claire et transparente du protoplasme, leur substance chromatique est considérable ; les filaments chromatiques affectent une forme de fuseau rappelant les figures de kariokinèse ; tout dénote un état de suractivité morbide.

Sur une coupe transversale, on trouve que les champs de Konheim ont des contours circulaires, arrondis, et non pas polygonaux par pression réciproque, comme normalement. Ces fibres en coupe transversale arrivent à avoir une épaisseur monstrueuse de $140\ \mu$ au lieu de $60\ \mu$ au maximum à l'état normal. Cette anomalie d'épaisseur est propre aux formes hypertrophiques de la myotonie ; dans la myotonie atrophique, les champs de Konheim et les fibres deviennent grêles, pâles, peuvent même disparaître ; leurs gaines sont remplies par des noyaux sarcoplastiques.

Ces fibres hypertrophiées ou atrophiées sont composées de fibrilles plus fines, plus menues. Ces fibrilles sont très nombreuses dans la forme hypertrophique. Les fibres, surtout dans la forme atrophique, perdent leur régularité, deviennent boursouflées, présentent des étranglements, se bifurquent à leur extrémité. Les fibrilles peuvent être trouvées

dissociées. On y trouve souvent des vacuoles plus ou moins nombreuses. La striation transversale si caractéristique du muscle strié disparaît.

Schiefferdeker (1903) a trouvé constamment, dans le sarcoplasme, un semis de granulations colorables après fixation, avec le réactif de Jores, et ces granulations sont pour lui la signature pathognomonique du processus myotonique.

Le *tissu interstitiel* interfasciculaire et périfasciculaire est hyperplasié et présente tous les signes d'une inflammation chronique.

Babès et Marinesco ont trouvé que les plaques motrices étaient très augmentées de volume. Est-ce une lésion primitive ou secondaire ? il est difficile de dire, la myotonie était très avancée dans le cas cité.

3. *Lésions diverses.* — Chwostek a trouvé des lésions dégénératives de la parathyroïde et de la surrénale dans une myotonie atrophique. Steinert constate des atrophies testiculaires dans plusieurs cas. MM. Froment et Cluzet ont trouvé un goitre dans une myotonie. Dans le cas personnel (malade de M. le professeur Pic), la radiographie faite par M. le professeur Cluzet dénote les modifications de la selle turcique et des os du carpe d'ordre acromégalique.

Déjerine et Sottas ont trouvé une néphrite aiguë, à laquelle Nikonoff assignait comme cause l'auto-intoxication myotonique.

Ensuite, la cataracte est fréquente.

Etude pathogénique.

La pathogénie de la myotonie est une question des plus controversées. Les solutions proposées sont nombreuses....

Nous allons énumérer toutes les théories pathogéniques sur la myotonie, en leur assignant une place respective dans le cadre de nos conceptions modernes.

1. Thomsen, frappé par l'état mélancolique des myotoniques, fut conduit à édifier une explication *psychopathique* de la maladie. Il disait que les troubles myotoniques sont dus à l'inhibition de la volonté rendant celle-ci impuissante à commander les mouvements. Quand lui-même devait parler en public, au début il avait un instant d'hésitation, il était incapable de rassembler ses idées. De même, quand il était interrompu dans son discours, il devenait hésitant et troublé pour un instant.

Nous avons expliqué ailleurs que les myotoniques

arrivent à avoir cet état d'angoisse devant les actes volontaires et une tristesse habituelle par un processus de déductions logiques et ne sont pas des « psychiques primitifs ».

2. Seeligmüller admettait que la myotonie était la conséquence d'une lésion spinale des cordons latéraux et c'est pour cette raison qu'il a donné à la myotonie le titre de « paralysie spinale spasmodique ».

3. Moebius pense à une névrose, à un *trouble dynamique* des centres, comme celui de l'hystérie, par exemple. Erb considérait la maladie de Thomsen comme une *tropho-névrose d'origine centrale*, parce que, disait-il, le muscle est subordonné aux centres nerveux, aux points de vue trophique et fonctionnel. On sait avec quelle fréquence les lésions centrales influencent les muscles. Mais ces lésions centrales n'ont pas été constatées, même par la méthode de Nissl. Admettre un trouble dynamique à la façon de Moebius, une transmission héréditaire de la fragilité cellulaire nerveuse, c'est une hypothèse en harmonie avec nos idées. Evidemment, les antécédents des myotoniques sont souvent très chargés en affections nerveuses.

4. Westphall pensait que la maladie de Thomsen est la conséquence de l'état congénital des muscles.

A l'appui de cette théorie, on peut évoquer les constatations de Soltmann faites sur des nouveau-nés, dont les mouvements sont extrêmement lents et les contractions toniques et persistantes.

Pierre Marie et Gilbert Ballet furent les premiers à émettre une théorie musculaire que Déjérine

est venu confirmer par la publication de la première autopsie française de myotonie. Mais leur point de vue est spécial. M. Oddo (1902), a repris cette théorie congénitale. Pour tous ces auteurs, la myotonie congénitale est un trouble d'évolution de la fibre musculaire. La myotonie évolue avec le développement général ; elle apparaît souvent à la naissance, évolue jusqu'à l'adolescence où elle s'arrête, tout comme les hyperostoses juxta-articulaires, etc. A l'âge adulte elle s'arrête, peut regresser, en tout cas elle ne progresse plus.

D'autre part, avons nous dit, le muscle myotonique à sarcoplasme prédominant a l'aspect d'un muscle infantile, presque embryonnaire (dans les cas où les fibres ne sont pas très hypertrophiées).

A ce sujet, Babonneix dit que les cellules mésenchymateuses embryonnaires qui doivent donner par leur différenciation des cellules-fibres lisses et les fibres musculaires striées, sont probablement lésées au moment où cette différenciation va avoir lieu. La cellule mésenchymateuse reste dans un état embryonnaire, les myofibrilles ne se développent pas et le sarcoplasme est prédominant. Le muscle strié composé de pareilles cellules acquiert des propriétés du muscle lisse au point de vue de la contractilité et de l'excitabilité électrique.

Il nous semble possible d'admettre que le même processus qui peut atteindre les muscles adultes, peut également se développer *in-utero*. Serait-ce une infection fœtale frappant les quelques glandes endocrines ou le système nerveux (moelle ou cervelet) ?

Il est curieux, à l'appui de cette conception, de rapporter ici une observation de MM. Severino et Ciauri (1911, Riforma Medica, p. 684). Un individu, âgé de 55 ans, avait présenté un complexe hypertonique : syndrome parkinsonnien, thomsenien et cataleptique. L'inoculation de sa substance médullaire aux chiens a donné des résultats surprenants. La culture de cette substance fut stérile, mais l'inoculation au premier chien a donné d'abord une parésie du membre antérieur droit et seize heures après l'inoculation, le chien présentait une rigidité musculaire diffuse, mouvements désordonnés des yeux, clonus des muscles de la face ; réflexes exagérés ; 56 heures après il meurt. On trouve une hyperémie de la substance cérébrale et médullaire.

Avec la substance médullaire de ce chien, on réinocule un autre chien dans la cavité péritonéale. La mort survient au 5^e jour avec des phénomènes de rigidité musculaire.

L'inoculation pratiquée à un troisième animal dans la cavité péritonéale donna un peu de rigidité, mais l'état général se maintint bon.

Voilà un cas fort curieux et instructif. Serait-ce une infection inconnue des voies médullaires dans le genre de celles que M. Widal avait autrefois décrites ?

5. La myotonie congénitale ou acquise est caractérisée par l'*exagération du tonus musculaire*. Les muscles striés à l'état normal ont des contractions brèves, rapides ; si le courant est fort, on obtient des contractions tétaniques qui cessent avec le courant.

Il en est tout autrement dans les muscles myotoniques.

Il y a ici une énergie de contraction des plus manifestes, il y a accumulation de l'énergie qui s'épuise lentement. De même, l'emmagasinement de l'énergie pendant le repos se fait lentement.

A quoi est due cette hypertonie des muscles ? La première chose qui vient à l'esprit, c'est la similitude des contractions myotoniques avec les contractions des muscles lisses.

En effet, les muscles lisses se contractent lentement, ils ont une contraction persistante, tonique : comme par exemple le muscle utérin, les muscles des vaisseaux, des parois intestinales, etc. De même, l'excitation électrique de ces muscles donne aussi des contractions toniques. Pourquoi cela ?

Bottazzi, Mademoiselle Iotéyko, ont émis une hypothèse qui nous semble séduisante. Ils pensent que le caractère de la contraction dépend de la structure histologique. Tandis qu'un muscle strié possède de la substance fibrillaire en excès, dans le muscle lisse la substance sarcoplastique est prédominante. De même, certains muscles du lapin, les muscles rouges de Ranvier, possèdent surtout la substance sarcoplastique.

Là où prédomine le sarcoplasme, la contraction est lente, trainante, tonique. Par contre, dans les muscles à substance fibrillaire dominante, les contractions sont rapides.

Les muscles extenseurs de l'homme, surtout ceux des membres inférieurs, paraissent être constitués

en grande partie par du sarcoplasme. Ceci s'expliquerait par ce fait que ces muscles doivent être contracturés plus longtemps, plus fortement et que la substance fibrillaire s'épuise vite et ne donne pas normalement de contraction soutenue.

Les études anatomo-pathologiques de la myotonie ont fourni un appui à cette manière de voir. On a trouvé dans les muscles myotoniques une prolifération du sarcoplasme des plus considérables, autant dans les *muscles hypertrophiés qu'atrophés*.

Sainsbury et Ringer, Mademoiselle Iotéyko ont fait des expériences remarquables sur les muscles striés. Ils ont remarqué que les muscles striés empoisonnés par la vératrine, par le phosphate de soude, l'ammoniaque, etc., présentaient des réactions myotoniques tout-à-fait caractéristiques. Ils ont conclu, surtout Mademoiselle Iotéyko, à la suite de ses expériences plus récentes (de 1903), que ces poisons augmentent l'excitabilité du sarcoplasme musculaire. De même, en étendant cette constatation aux études cliniques, Léopold-Lévi est tenté d'admettre que les muscles myotoniques le sont parce que leur sarcoplasme, non seulement a proliféré, mais se trouve encore en état d'hyperexcitabilité, grâce à certaines « sensibilisatrices » qui, d'après Mademoiselle Iotéyko, seraient les extraits thyroïdien, testiculaire, ovarique et peut-être parathyroïdien. Chwostek (1909) a trouvé dans une autopsie de myotonie atrophique une lésion des parathyroïdes. Rapprochant ce fait des expériences de Pepere, qui constate que la suppression des parathyroïdes provoque un véritable

empoisonnement, parce que ces glandes feraient l'office d'une glande antitoxique pour les poisons endogènes ; on peut se demander si la parathyroïde ne joue pas un rôle dans la production de la myotonie.

Puisque sa suppression provoque la tétanie, caractérisée par l'exagération du tonus musculaire, peut-être un trouble fonctionnel peut-il donner lieu à un syndrome myotonique. De la sorte, la myotonie serait une forme fruste de l'atteinte parathyroïdienne (Lundborg).

Le sarcoplasme ainsi préparé reçoit le stimulus nerveux plus facilement et répond par des contractions myotoniques. Ces vues sont conciliables avec la clinique.

Expérimentalement, on sait que les contractures hivernales de la grenouille de Tiegel sont dues à l'accumulation de certains déchets musculaires (Schiff).

L'excitation fait apparaître le spasme, qui disparaît lentement si l'on répète ces excitations, et alors le muscle revient à son état normal de contractilité.

Nous devons tenir compte aussi de l'influx nerveux, car il est certain que l'activité musculaire est sous la dépendance des centres nerveux.

Et d'abord, qu'est-ce que le tonus musculaire, le myotonus ?

La physiologie nous enseigne que le myotonus est la résultante de deux actions se passant dans le muscle : une action intrinsèque au muscle, l'élasticité

qui fait que le muscle se rétracte vers ses insertions si on le coupe par le milieu, et une autre action extrinsèque venant des centres nerveux, l'influx nerveux. L'appareil du myotonus est complexe. Il est certain qu'il existe un centre, ou des centres et des voies de conduction centripète et centrifuge.

Et l'on peut parfaitement admettre qu'une lésion irritative siégeant au voisinage d'une des parties de cet appareil puisse déterminer une réaction myotonique (Crocq). La clinique vient à l'appui de cette façon de voir, car il y a des affections du système nerveux associées à la myotonie. Joanny Roux dans un cas de maladie de Parkinson associée à la myotonie pense à une « cérébro-sclérose *lacunaire* sous-thalamique », parce que la voie pyramidale passant au-dessous de la couche optique peut-être intéressée par une lésion irritative du voisinage.

D'après Babinski, c'est le cervelet qui joue un rôle des plus importants dans le réglage des mouvements volitionnels statiques et cinétiques. Thomas, Lucciani, Londe, Léopold-Lévi ont décrit des phénomènes d'exagération du myotonus à la suite des lésions cérébelleuses.

Crocq a magistralement étudié les différentes conceptions que les savants se font du myotonus. Il a groupé en 7 catégories les nombreuses théories émises. Nous en retiendrons deux :

Le myotonus est un phénomène médullaire dû à la réflexion par les voies courtes des impressions sensitives périphériques, mais corrigées par le faisceau pyramidal, véritable frein. Quand le faisceau

pyramidal est lésé, les cellules médullaires transmettent les incitations sensibles sans correction « pyramidale » (Charcot et Brissaud). Cette théorie n'est pas acceptable, parce que la suppression du faisceau pyramidal donne une abolition du myotonus.

La deuxième théorie plus moderne dit que le myotonus nerveux est une résultante des deux actions : inhibitrice cérébrale (corticale) et excitatrice-cérébelleuse. Ces actions s'exercent sur les centres médullaires. Grasset ajoute que dans la protubérance il y a probablement un autre centre automatique du myotonus qui recevrait les mêmes voies. Ce centre hypothétique n'a pas été trouvé. Force est donc d'admettre que les centres sont disséminés dans le système nerveux central et ne constituent pas un centre spécial et automatique dans la protubérance.

Crocq pense que la vraie théorie est celle qui est corroborée par ces deux expériences : 1° la section transversale de la moelle à la région cervico-dorsale abolit définitivement et complètement le myotonus, donc le *myotonus* est un phénomène *extra-médullaire* ; 2° la destruction des lobes cérébraux donne une *atonie absolue* quand certains territoires sont complètement détruits. L'influx nerveux doit, partant, emprunter des voies longues. Le cervelet serait, alors, le centre du myotonus, le faisceau pyramidal transmettait l'inhibition de la corticalité et les cellules médullaires recevraient les incitations du cervelet par des voies cérébello-spinales. En effet,

la clinique confirme ces vues : dans l'hémorrhagie cérébrale, la destruction des lobes périrolandiques et le choc primitif donnent une atonie qui est consécutivement remplacée par de la contracture.

6. En Russie, où les observations de myotonie sont fort nombreuses, le professeur Bechterew, Rybalkine, Wassilieff, Moltchanoff et d'autres, ont édifié une théorie métabolique. Plusieurs d'entre eux, ayant constaté l'exagération des substances créatinique et sarcinique dans les urines des myotoniques (analyse du professeur Boulyghinsky), de même que les chlorures et urée, se sont demandés s'il n'y avait pas des troubles du métabolisme. A côté des cas avec exagération, on a trouvé de la diminution ; il est difficile, en conséquence, d'interpréter ce symptôme urologique.

Il est certain que dans la myotonie hypertrophique, où les muscles travaillent beaucoup, ils éliminent des déchets en quantité exagérée. Mais c'est un phénomène subordonné à la maladie et qui ne peut en être la cause. Dans la myotonie atrophique, il y a une diminution des déchets musculaires.

Nikonoff ayant trouvé des déchets créatiniques en excès, est allé, dans ses conclusions logiques, jusqu'à admettre la possibilité de lésions du parenchyme rénal, causées par ces produits de l'activité anormale du muscle myotonique, et expliquait que la néphrite aiguë du cas de Déjerine et Sottas était due à cette cause.

Mademoiselle Iotéyko démontrant que certaines substances, notamment les produits de diverses

glandes endocrines, « sensibilisent » les muscles de façon à les rendre myotoniques, ouvrit un nouvel horizon à des conceptions faisant intervenir, mais d'une façon différente, les troubles du métabolisme. On comprend que la vitalité du muscle, sous l'influence des produits de sécrétion des glandes parathyroïdes ou autres, serait profondément troublée, et il en résulterait une augmentation d'excrétion de créatinine ; en tous cas, les déchets musculaires ne peuvent être causes de la myotonie. La fièvre n'est pas cause de la maladie, mais un symptôme....

La conception qui semble se dégager de toutes ces études serait la suivante : se basant sur ce fait que les muscles ont une grande hyperexcitabilité, qu'on ne rencontre pas au niveau des nerfs, que les autres organes ne sont point touchés, sauf parfois certaines glandes endocrines, comme le testicule, la parathyroïde, la thyroïde et l'hypophyse, il semble que pour la myotonie congénitale apparaissant à la naissance, les muscles restent à l'état embryonnaire sarcoplas-tique, parce qu'un trouble de leur nutrition peut être d'origine glandulaire ou générale (infection fœtale, perturbation nutritive maternelle ou paternelle transmise au germe), intervient pour causer la myotonie.

Pour la myotonie acquise, on pourrait admettre qu'une affection nerveuse trouble les centres ou les voies de conduction du myotonus (Kornold), parce que la lésion se développe au voisinage, et par sa présence crée un foyer d'irritation constante. On trouve l'exagération des réflexes et les autres signes

de l'atteinte du système nerveux. Les glandes endocrines, en état de méiopragie, faisant officines de ces « sensibilisatrices » pour le muscle myotonique, pourraient aussi intervenir pour augmenter l'excitabilité musculaire.

Etiologie.

Comme dans la plupart des affections du système nerveux et musculaire, dans la myotonie, la cause primordiale, le *primum movens* nous échappe. On admet, faute de mieux, que toutes ces affections, comme la maladie de Friedreich, l'ataxie cérébelleuse, les myopathies primitives, etc., ont pour cause une prédisposition héréditaire, que cette prédisposition, état fragile des centres, se transmet directement, ou sautant des générations, des ascendants aux descendants. Pour la myotonie congénitale, nous pouvons assigner la même cause, la susceptibilité héréditaire du système musculaire, qui se transmet surtout aux sujets mâles, sautant quelquefois des générations intermédiaires. Peut-être l'application des lois sur la transmission des caractères héréditaires de Mendel, permettra de mieux connaître la façon dont se transmet, dans les générations successives, la myotonie.

Nous nous permettons d'émettre une hypothèse pour expliquer cette susceptibilité nerveuse.

Lancereaux a émis, il y a bien longtemps, l'idée très plausible que ce qu'on appelle *diathèse arthritique* ou *herpétie*, ne serait autre chose qu'un trouble du système sympathique vaso-moteur. Les intoxications diverses endo et exogènes qui frappent notre organisme sont nombreuses et pour ainsi dire quotidiennes. M. le professeur J. Teissier admet que l'acide oxalique peut provoquer des névrites sympathiques. Il semble logique d'admettre que les intoxications agissent autant sur le système nerveux, modifiant son fonctionnement, que sur les muscles.

Le professeur Poncet disait souvent qu'il se peut bien que l'intoxication lente, par les poisons du bacille de Robert Koch, puisse modifier notre système nerveux sympathique et central, et par lui notre nutrition générale, et constituer l'arthritisme. Les mêmes idées doivent venir à l'esprit quand on parle de la susceptibilité nerveuse, de la transmission héréditaire. Les tares nerveuses sont des conséquences de différentes intoxications : bacillaires ou autres. Mais les mêmes causes qui touchent le système nerveux agissent sur le germe qui donnera plus tard un individu.

En Russie, où l'alcoolisme, la syphilis, la tuberculose et la misère physiologique sont très développés, on constate beaucoup de cas de myotonie.

Et alors, il est permis de dire que l'alcoolisme des parents est pour quelque chose dans l'étiologie de la myotonie congénitale (opinion de Kornhold). Mais ces mêmes causes, les infections lentes et les intoxications touchent *très probablement* les glandes

endocrines, en particulier *la parathyroïde*, en y provoquant des lésions peut-être minimes, mais qui ont quand même un retentissement général. Lévi et Rothschild ont décrit les formes frustes dans l'insuffisance thyroïdienne ; pourquoi une atteinte légère, pervertissant le fonctionnement de la parathyroïde, réalisant son insuffisance, ne permettrait-elle pas à une maladie de Parkinson, comme celle de Thomsen, de se développer ?

Le déficit physiologique de cette glande permettrait au sarcoplasme musculaire d'être plus facilement influencé par les poisons endogènes qui, dans un autre temps, seraient arrêtés par la parathyroïde normale.

Le sang et l'urine, chez certains myotoniques, ont été trouvés hypertoxiques (Guillain).

Quoi qu'il en soit du mécanisme exact, il est certain que les antécédents héréditaires chargés en tares nerveuses ou glandulaires, surtout nerveuses, constituent une des causes dans l'apparition de la myotonie congénitale. La transmission de la maladie du père au fils, de la mère à la fille, est tellement fréquente, qu'on n'en compte plus les cas.

Mais les antécédents sont souvent hétéronymes, c'est-à-dire que les parents ont présenté une névropathie ou une psychopathie quelconque, tandis que les descendants sont des myotoniques. Nous avons déjà parlé de l'alcoolisme.

On a aussi accusé la consanguinité pour la même cause ; par l'adjonction des mêmes qualités familiales, l'organisme nouveau s'appauvrira (Bernhardt).

La maladie apparaît généralement à la naissance ou plus tard. Il y a des époques d'apparition insolites : Lancereaux cite un cas où la myotonie a fait son apparition à 43 ans, Talma à 18, 32 et 39 ans, Fischer à 16 ans, etc.

Les émotions, les frayeurs ont été incriminées. Une femme enceinte a une frayeur. Elle accouche de deux jumeaux myotoniques. Les autres enfants sont normaux à tous égards (Erb).

La myotonie frappe surtout les hommes, parce que ceux-ci sont plus exposés à toutes sortes d'intoxication. La statistique de Déléage est nette : 67 hommes et 19 femmes ; le rapport est de 3,5 sur 1.

Ensuite, on a accusé les antécédents personnels pour expliquer l'apparition tardive d'une myotonie, dite acquise.

Kornhold prétend, et non sans raison, que dans tous les cas de myotonie acquise, il y a toujours eu une affection du système nerveux. Et il apporte l'analyse de nombreux cas. En voici quelques-uns :

Kornold,	myotonie + méningo-myélite $\Sigma \varphi$
»	» » atrophie musculaire antérieure à la myotonie,
Erb,	» » sclérose en plaques.
Rieder,	» » parésie rhumatismale.
Danoc,	» » atrophie musculaire antérieure à la myotonie.
Déléage,	» » anyotrophie légère.
Hoffmann,	» » polynévrite.
Delprot,	» » paramyotonie.
Bettinau,	» » tétanie.

On a constaté, en outre, des altérations glandulaires : thyroïde (cas de M. Cluzet), testicule (Steinert, 1909), parathyroïde (Chwostek, 1909). Ces altérations seraient le point de départ des perturbations dans le métabolisme général et local du muscle strié.

Traitement

Les premiers auteurs qui se sont occupés de cette maladie pensant que le système nerveux était atteint ont recouru à des anti-nervins, parce que selon eux les lésions du système nerveux étaient avant tout irritatives, excitatrices ; l'indication était donc de diminuer l'hypertonus en calmant le système nerveux. On a employé l'atropine, les alcaloïdes des solanées, le bromure de potassium, l'antipyrine, la valériane, etc. ; en un mot, tout l'arsenal antispasmodique, mais bien entendu sans beaucoup de succès. L'iodure de potassium a été sans action.

Ayant remarqué que le froid exaspérait le spasme myotonique, Talma eut recours aux bains chauds à 37° durant des heures. Cette hydrothérapie donnait évidemment des résultats immédiats appréciables, mais restait en somme stérile, parce que c'était une médication purement symptomatique. Dès que la saison froide revenait, ou plutôt dès qu'on cessait

l'administration de bains chauds, les myospasmes réapparaissaient.

Par contre, l'hydrothérapie froide sous n'importe quelle forme doit être absolument écartée, quoique dit Nikonoff. Peut-être dans certains cas ce traitement est favorable (forme acquise), mais généralement il augmente l'excitabilité musculaire.

Bechterew et Werziloff ont appliqué le massage et la gymnastique méthodiques. La méthode consistait à faire des exercices avec des résistances de plus en plus croissantes. Cette méthode repose sur le principe suivant : plus l'effort volontaire est considérable, plus le spasme est accru. Or, la gymnastique habitue le malade à vaincre par l'effort de plus en plus considérable des muscles voisins le spasme myotonique.

Les autres ont eu recours aux courants galvaniques le long de la colonne vertébrale, pensant à une atteinte médullaire, l'électrisation directe des muscles, des bains électriques, le massage avec le rouleau galvanique (J. Teissier) furent successivement essayés.

Toutes ces méthodes sont des palliatifs qui épuisent la susceptibilité myotonique. Mais le repos fait réapparaître le myotonus exagéré.

S'appuyant sur des notions pathogéniques et admettant que la myotonie serait une maladie du métabolisme local ou général, certains ont voulu opposer à la maladie un régime et une hygiène appropriés : la vie au grand air, exercice physique modéré sans fatigue, frictions, lotions, etc., une nourriture

légère, substantielle, mais pas fermentescible. Prohibition absolue d'alcool, de vin, de café, de viandes faisandées. Enfin et surtout, la *médication alcaline* qui modifie favorablement le terrain arthritique pourrait également modifier la nutrition locale du muscle et du système nerveux.

Le professeur R. Lépine a employé dans un cas de myotonie atrophique l'extrait thyroïdien avec un succès complet. Il semble logique de recourir à l'extrait parathyroïdien qui a beaucoup amélioré les parkinsoniens.

Le professeur Netter proposait autrefois de traiter la tétanie avec les sels de calcium (chlorure de calcium anhydre), qui arrêteraient ou même supprimeraient l'hypertonus.

Il nous semble logique d'essayer cette médication qui a du reste des rapports étroits avec nos conceptions pathogéniques, le métabolisme du calcium étant réglé par les glandes endocrines.

Observations. Etude critique

Dans les sept observations lyonnaises, nous tâcherons de mettre en relief tout ce qui a trait à l'étude clinique, à l'étiologie et aussi à la pathogénie de la *myotonie*.

Les observations sont toujours nécessaires, parce que ce sont des illustrations à la théorie qui est mieux étayée quand elle est basée sur des faits concrets : les observations. Les observations qui vont suivre sont dissemblables en raison de la pluralité des formes cliniques sous lesquelles se présente, dans la pratique, la myotonie.

OBSERVATION I

Due à l'obligeance de M. le Professeur J. Teissier.

RÉSUMÉ CLINIQUE. *Troubles de la décontraction musculaire remontant à l'enfance, mais plus accusés depuis l'âge de 10 ans.*

Ces troubles sont très marqués au niveau des membres inférieurs (le malade monte péniblement l'escalier), et moins aux membres inférieurs (travail avec le rabot est gêné). Les muscles sont très hypertrophiés ; l'excitabilité mécanique exagérée ; absence de caractère familial ; la tête n'est pas touchée ; glycosurie de 1 gr. 60 ‰.

RÉSUMÉ DE L'EXAMEN ÉLECTRIQUE. *La réaction myotonique d'Erb au complet : spasme myotonique avec décontraction lente ; mouvements ondulatoires ; hyperexcitabilité électrique ; tendance à l'égalisation des pôles, L'excitation des nerfs ne provoque aucun phénomène d'ordre myotonique dans les muscles.*

Jeune homme de 16 ans, fils d'un menuisier d'Autun, fut amené, en 1913, à la consultation chez M. le professeur J. Teissier, qui a constaté alors une myotonie au grand complet. Les muscles de la face : masseters et buccinateurs étaient très hypertrophiés, donnant à la face un aspect bouffi, mais ne présentaient pas de réaction myotonique ; au niveau des membres inférieurs et supérieurs, toutes les réactions furent constatées de façon à corroborer le diagnostic de myotonie congénitale.

Le malade avait remarqué les singularités dans ses mouvements seulement vers l'âge de 10 ans. Depuis lors, la maladie est allée en s'accroissant :

Antécédents héréditaires. Il n'y a absolument rien à noter de spécial dans les antécédents héréditaires. Les parents du malade sont très bien portants, de même que les grands parents ; il est fils unique. Dans la famille, il n'y a jamais eu de semblable maladie, ni de maladies nerveuses. Son oncle qui l'accompagnait à la clinique ne présentait rien.

Antécédents collatéraux. Nuls.

Antécédents personnels. Vers l'âge de 10 ans, le malade a remarqué que quand il voulait monter l'escalier, prendre quelque chose en étendant le bras, son premier mouvement était gêné. Mais cela passait vite. Le malade ne faisait aucune attention à ces singularités, du moins les premiers temps. Mais comme cela persistait et allait en augmentant, il commençait à ressentir la gêne. La gêne existait autant

quand il saisissait quelque chose avec les doigts, les doigts se crispaient sur l'objet, autant quand il voulait courir, grimper. Chaque geste, chaque mouvement, était fort gêné. La gêne persistait quelques secondes et passait : alors tous les mouvements s'exécutaient avec agilité et dextérité.

Jusqu'à 13 ans, le malade fréquentait l'école, étant fort assidu, intelligent, avait obtenu le certificat primaire.

Ensuite, son père, menuisier de son état, avait commencé à lui enseigner les premiers principes de son métier.

C'est ici que le malade commence à s'apercevoir que les singularités dans ses membres le gênent beaucoup. Il ne pouvait pas facilement manier les instruments, surtout le rabot et la varlope. Il était gêné pour commencer les mouvements de va-et-vient avec la varlope. Mais une fois « dérouillé » cela allait bien.

Sur ces entrefaites, il fut adressé à M. le professeur Teissier, qui lui avait administré des bains chauds à 32°-34°, du phosphore de zinc, de l'aléxine (phosphates en granulé), de la valériane. Ces médicaments avaient considérablement diminué la gêne fonctionnelle, mais la maladie persistait, quoique très atténuée.

Examen clinique (2-III-14). Le malade a une grosse langue ; la face présente une particularité : la joue gauche est moins bombée, mais l'hypertrophie, signalée par M. Teissier il y a un an, a fait place à une atrophie. Les muscles des yeux ont conservé normal leur fonctionnement, de même ceux de la mastication, de la phonation et de la respiration.

En général, il a l'aspect vigoureux, de *grande taille pour son âge*. Mais il y a un contraste entre l'aspect très athlétique de la partie inférieure du corps et plus grêle du torse et de la tête. Les muscles des cuisses et des jambes, les fessiers sont hypertrophiés, faisant des reliefs impressionnants.

Par contre, le tronc est plutôt grêle, faiblement développé ; le malade présente une *lordose* très marquée. Les membres supérieurs depuis la ceinture scapulaire jusqu'aux muscles des éminences thénar et hypothénar sont hypertrophiés. Les trapèzes sont très gros ; les grands pectoraux sont hy-

hypertrophiés dans leurs faisceaux inférieurs ; les faisceaux claviculaires sont plutôt grêles. Les muscles abdominaux, de même que les muscles des gouttières vertébrales, ne semblent pas être hypertrophiés. En somme, les ceintures pelvienne et thoracique sont hypertrophiées, avec prédominance pour la ceinture et membre inférieurs.

Le malade est gêné surtout pour faire les mouvements dans les membres inférieurs. Il monte l'escalier en s'attrapant avec les mains à la barrière ; il semble qu'il tire après lui la partie inférieure du corps qui est dans un état soudé, rigide. Les premières marches sont péniblement franchies, les autres de plus en plus facilement et, quand il se trouve en haut de l'escalier de 20 marches, le malade commence à se déplacer avec souplesse et facilité. Cette même gêne est remarquée quand le malade, étendu sur le lit, veut se lever. C'est à peine qu'il s'assied, étant obligé de s'aider avec ses mains pour déplacer son corps et pour faire descendre ses jambes raidies du lit. Les premiers pas sont lents, incertains. Mais il se retourne bien (1).

Le mouvement du tourniquet avec les bras, le malade l'exécute avec une facilité relative, quoique les premiers tours sont hésitants. Les mouvements de flexion et d'extension des avant-bras sur les bras présentent le phénomène myotonique. Les muscles des mains se crispent un peu sur les objets qu'ils appréhendent, mais la décontraction est rapide, elle ne dure que 2-3".

Les mouvements de la tête, de la mâchoire, des yeux, du larynx, s'exécutent sans gêne visible.

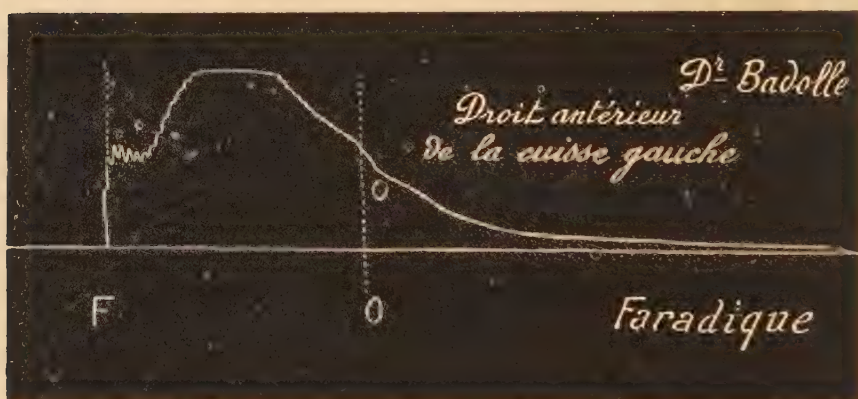
Les mouvements du tronc sur le bassin s'exécutent avec peu de gêne ; le malade fléchit, se relève, mais on dirait qu'il doit vaincre un obstacle ; de même quand il doit passer à la position du tronc fléchi, on remarque le même manque de souplesse. Les mouvements sont lents et incertains. De même les mouvements du bassin sur les cuisses s'exécutent avec lenteur.

(1) L'examen était pratiqué deux semaines après le début du traitement électrique, le malade accusait une amélioration telle, qu'il se croyait guéri ; c'est pourquoi certains symptômes ne sont plus très accusés.

En somme, on constate un défaut de décontraction dans tous les muscles, mais surtout au niveau des cuisses, des jambes et des avant-bras.

Les muscles au toucher sont durs, surtout quand ils sont contracturés. Quand on percute avec le marteau les muscles hypertrophiés, comme le biceps, le droit antérieur de la cuisse, le jumeau interne, on remarque qu'au point frappé il se forme une dépression limitée par un bourrelet, qui persiste quelques secondes. Peu à peu, la dépression s'efface, mais à côté il se forme des soulèvements et des dépressions beaucoup moins marqués. On dirait une propagation *ondulatoire* avec formation des nœuds de contraction tonique.

Ces spasmes toniques des muscles ne sont pas douloureux ; le malade n'accuse aucun trouble de sensibilité.



Les réflexes sont tous normaux.

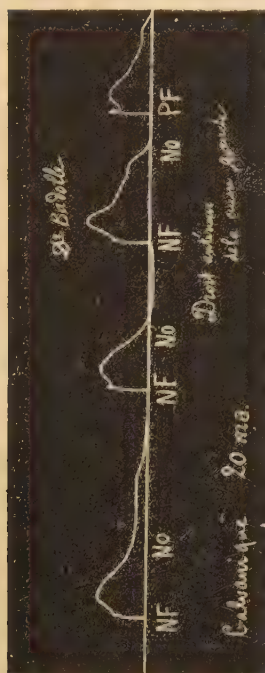
Le malade dit avoir de temps à autre des migraines, mais sans pouvoir le préciser.

Rien à noter du côté des appareils organiques.

Examen électrique (3-III-14). — La réaction myotonique d'Erb au complet, étudiée par MM. Chanoz et Badolle.

Le courant faradique très faible (distance de 10-11 à la bobine de GaiFFE), excite la plupart des muscles ; le courant a des interruptions relativement rares (3-5 à la seconde).

Si l'on augmente la force du courant, on provoque facilement la contraction myotonique qui cesse lentement après l'ouverture du courant. La décontraction lente est visible sur le tracé ci-contre.



Ce tracé a été pris par M. le docteur Badolle, sur les muscles grands droits antérieurs de la cuisse, excités par le courant faradique à oscillations peu nombreuses (5 par seconde), à la vitesse moyenne.

Ce tracé montre que le spasme ne cesse pas avec le courant, mais décroît lentement. Avant que l'état tétanique soit complet, il y a des oscillations, de même après la cessation du plateau tétanique les oscillations apparaissent.

La réaction est plus nette au niveau du droit antérieur de la cuisse. C'est à ce niveau, à l'aide d'un tambour-inscripteur de Marey, simple, qu'on a pris des tracés.

On note un peu d'hyperexcitabilité du nerf radial, mais il est impossible d'obtenir une contraction myotonique. L'excitation, même très forte, du nerf, provoque un tétanos typique des muscles cessant avec l'ouverture du courant.



Avec le courant *galvanique* on remarque la même hyperexcitabilité des muscles, car des courants de très faible intensité (2-3 milliampères provoquent des contractions). On remarquera, sur les tracés ci-contre, la tendance à l'*égalisation polaire* ; réaction d'Erb des plus nette dans le jambier, tenseur du fascia-

lata, couturier.

Il semble qu'il y a léger déplacement longitudinal du point moteur sans qu'on puisse parler de la véritable réaction de Doumer-Remack.

La réaction myotonique est surtout nette au niveau des membres inférieurs, mais on la voit au niveau des bras, biceps en particulier.

L'examen électrique de la face est négatif.

Le trapèze, les faisceaux inférieurs du grand pectoral, le grand droit de l'abdomen présentent la réaction myotonique.

Les muscles se fatiguent facilement, à la suite d'examen prolongé, la réaction myotonique n'apparaît plus et les contractions normales deviennent aussi faibles. Mais apparaissent, par contre, les *ondulations*.

Examen du sang. — Forme sanguine normale.

Le dosage de l'alexine (2-III-14) par la méthode de M. Biot, a donné le coefficient égal à 1/2. Les réactions de fixation du complément vis-à-vis les antigènes, glandes endocrines : parathyroïde, thyroïde et hypophyse furent négatives. Dans les cas d'insuffisance manifeste, ces réactions sont positives (observations du laboratoire de M. Teissier).

Analyse urinaire (21-II-14). — Faite par M. Escalon, on constate toutes les substances en quantité normale, sauf le *glycose* qui s'élève à 1 gr. 60 ‰; pas d'acide lactique.

Élimination jugée par la cryoscopie est bonne :

$$\begin{array}{ccc} \frac{\Delta V}{P} = 4400; & \frac{\delta V}{P} = 3600 & \frac{\Delta}{\delta} = 1,2 \end{array}$$

Traitement. — Sous l'influence du massage électrique avec le rouleau — courant galvanique à 25 V. et 15 mA. de 10' — les muscles se sont considérablement assouplis. La réaction myotonique disparaît de jour en jour.

La présente première observation est en tout conforme à la règle. C'est une observation classique, sauf le caractère de l'étendue : ici la tête est indemne. Autrefois, les buccinateurs et les masseters

étaient manifestement gros, ils ont depuis maigri, mais l'examen électrique ne dénote aucun trouble.

La maladie est congénitale, mais non familiale ; dans les antécédents on ne trouve rien.

L'observation est *classique* par l'absence de la réaction *neuronique* dans l'excitation électrique et mécanique des nerfs.

Le malade a 1 gr. 60 par litre de glycose dans ses urines. Ceci coïncide avec un peu d'amaigrissement ; le coefficient aléxisque est faible, de 1/2. Il est de *grande taille*.

Rapprochant l'amaigrissement de la glycosurie et de la grande taille, on peut se demander si l'on ne se trouve pas en présence d'une glycosurie hypophysaire. Malheureusement, on n'a pas pu prendre une radiographie de la selle turcique. De la sorte, la question reste en suspens. Si cette hypothèse se confirmait, par ce fait même on expliquerait la myotonie due à un trouble glandulaire, comme l'étude précédente a essayé de dégager.

OBSERVATION II

De MM. Cluzet et Froment (*Lyon Médical*, 1912, V. II.
p. 1117).

RÉSUMÉ CLINIQUE. — *Troubles de la décontraction musculaire remontant à l'enfance, mais plus accusés depuis l'âge de 6 ans. Ces troubles sont surtout marqués au niveau des mains, mais ils apparaissent encore dans la marche et dans les mouvements de la mâchoire. Absence d'hyperexcitabilité méca-*

nique et d'hypertrophie musculaire ; absence de caractère familial.

Goître ancien. — Antécédents héréditaires bacillaires, collatéraux-nerveux.

RÉSUMÉ DE L'EXAMEN ÉLECTRIQUE. — *Syndrome myotonique au complet : spasme myotonique et contraction galvanotonique persistante, décontraction lente, mouvements ondulatoires, hyperexcitabilité électrique, tendance à l'inversion polaire. En plus de ce syndrome classique on observe la particularité suivante ; l'excitation galvanique du nerf fait apparaître le spasme myotonique dans le muscle malade tout comme l'excitation directe de ce muscle.*

Jeune fille de 18 ans, entre le 6 janvier 1911, salle P. Carnot, dans le service du docteur Leclerc suppléé par M. Froment, elle se plaint de faiblesse et de maladresse dans les mains.

A. H. — Mère morte à 30 ans de méningite bacillaire. Père vivant et bien portant, mais touseur habituel.

A. C. — La malade n'a qu'un frère qui, actuellement en bonne santé, a présenté vers l'âge de 5 à 6 ans des crises nerveuses (chutes avec pertes de connaissance suivies de coma sans aucun phénomène convulsif).

On ne relève aucun accident nerveux et en particulier ni atrophie musculaire, ni contractures, ni maladie de Thomsen dans les antécédents directs ou collatéraux de la malade.

A. P. — Pas de maladie de l'enfance. Otite suppurée droite à l'âge de 12 ans ; angine dyphthérique à 14 ans. Petit goître parenchymateux intéressant tout le corps thyroïde sans accident nerveux (un oncle de la malade est porteur d'un goître).

Histoire de la maladie. Les troubles nerveux accusés par la malade sont de date très ancienne ; s'il faut l'en croire, les mouvements de ses mains ont toujours manqué de souplesse, mais ces phénomènes sont surtout accusés depuis l'âge de 6 ans. Ils consistent à peu près uniquement dans une difficulté de la décontraction ; les mains restent crispées sur les objets qu'elles viennent de saisir et ne peuvent

les lâcher ; de même la malade ne peut étendre ses doigts lorsqu'elle vient de faire le poing. Depuis deux ou trois ans, quelques phénomènes analogues mais moins marqués, existent du côté des membres inférieurs ; lorsque la malade monte un escalier, il arrive parfois que le membre inférieur reste immobile en flexion, le pied étant alors suspendu au-dessus de la marche ; cette raideur dans les mouvements apparaît tout au début, lorsque la malade gravit la deuxième ou la troisième marche et s'atténue ensuite ; il est d'ailleurs à remarquer que les longues marches n'occasionnent aucune fatigue.

Examen clinique. — Les troubles de la décontraction surtout accusés au niveau des mains ne s'accompagnent d'aucune crampe douloureuse. Ils n'apparaissent qu'après la flexion forcée ; la malade nous serre-t-elle la main avec force, la décontraction est alors très lente et pénible, en particulier pour le pouce, le quatrième et le cinquième doigts. Cette différence tient sans doute à ce que ces doigts se fléchissent dans ce mouvement de préhension plus énergiquement que les autres. Lorsque cet acte est répété un certain nombre de fois, la main s'assouplit progressivement et le mouvement devient nettement plus facile ; lorsqu'il a été répété cinq ou six fois, cet assouplissement temporairement acquis persiste dans une certaine mesure, même après quelques instants de repos. Lorsqu'on fait faire le poing à la malade, les doigts se décontractent dans l'ordre suivant : 2^e, 3^e, 4^e et 5^e doigts.

Le mouvement de décontraction des doigts est toujours précédé d'un mouvement très prononcé de flexion de la main sur l'avant-bras, qui doit avoir pour but de rapprocher les insertions musculaires des fléchisseurs contractés et de réaliser ainsi une espèce de rétractement passif. Ces troubles de la décontraction existent avec la même netteté au niveau des deux mains ; on les retrouve beaucoup plus atténués dans les mouvements de flexion du poignet, d'abduction des doigts et surtout du pouce. Par contre, la décontraction est normale dans les mouvements suivants : adduction du poignet, adduction des doigts, extension du poignet, flexion extension de l'avant-bras sur le bras et dans divers mouvements de l'épaule.

Malgré les troubles de la motilité signalés par la malade, lorsqu'elle monte un escalier, nous n'avons constaté aucun trouble de la décontraction à l'examen objectif des membres inférieurs. Pas d'anomalies dans les mouvements de la tête. Du côté de la face aucun phénomène net à l'examen objectif. Toutefois la malade dit qu'il lui est parfois difficile de refermer la bouche après avoir bâillé ! Enfin la mastication des aliments durs est parfois laborieuse.

La tonicité musculaire ne paraît augmentée qu'au niveau du biceps du côté gauche. Il n'existe en aucun point d'hypertrophie musculaire. Lorsqu'on examine les mains on est au contraire frappé de l'applatissage des éminences thénar et hypo-thénar, à tel point que surtout à gauche on pourrait croire à une atrophie musculaire, mais on ne constate aucune atrophie au niveau de la gouttière des inter-osseux. Aucun trouble des mouvements d'opposition du pouce et enfin aucune diminution de la force musculaire. La malade affirme d'ailleurs que ses mains n'ont pas maigri, ni perdu de leur force.

Peut-être s'agit-il simplement d'un développement musculaire défectueux, causé par le manque d'exercice ; la malade, par suite des troubles précédemment notés, n'ayant pu se servir de ses mains autant qu'un individu normal. Il n'existe aucun trouble trophique du côté des muscles du bras et de l'épaule.

Le choc et le pincement des muscles ne provoquent aucune contraction tonique, même au niveau des muscles qui présentent des troubles de la décontraction. Les bains froids provoquent au niveau des mains des crampes. Aucun trouble de sensibilité, de la réflexivité, de l'intelligence.

Examen électrique fait par M. le professeur Cluzet. — Le long supinateur, les fléchisseurs des doigts, les muscles de l'éminence thénar, présentent le syndrome myotonique au complet : spasme myotonique et contraction galvanotonique persistante, décontraction lente, mouvements ondulatoires, hyperexcitabilité électrique, tendance à l'inversion polaire. La période latente est sensiblement égale à celle existant avec l'excitation faradique pour un muscle

normal. L'excitation galvanique du nerf médian au coude avec un courant de 10 milliampères, provoque un spasme myotonique des muscles fléchisseurs des doigts et des muscles de l'éminence thénar, tout comme l'excitation directe de ces mêmes muscles. L'excitation galvanique du nerf radial du bras provoque une contraction tonique et persistante du long supinateur, s'exagérant pendant toute la durée du passage, suivie après ouverture du courant d'une décontraction très lente, ne durant pas moins de 45 secondes.

30 janvier 1912. La malade a été soumise au traitement thyroïdien sans aucun résultat, on allait commencer le traitement *parathyroïdien*, mais la malade a dû quitter le service.

Dans la deuxième observation, il s'agit d'une myotonie congénitale, mais avec cette différence que l'excitabilité mécanique n'existe pas et, par contre, les nerfs donnent après leur excitation des spasmes myotoniques, donc, la réaction neuro-tonique est présente dans ce cas. Enfin les masses musculaires ne sont pas hypertrophiées. Tout ceci est contraire à la doctrine classique de la myotonie.

La malade est d'une famille de bacillaires ; elle-même présente un goître, de même qu'un de ses oncles. Son frère a eu des crises comitiales, mais sans convulsions.

Autrefois, M. Poncet prétendait que le goître parenchymateux pouvait être d'origine tuberculeuse, par action des poisons bacillaires. De la sorte, on peut se demander si ce goître, qui assurément dénote la déviation de la fonction glandulaire, ne serait pas pour quelque chose dans l'apparition d'une

myotonie. La bacillose héréditaire a transmis une fragilité nerveuse aux deux enfants : l'un a eu des crises, l'autre est myotonique ; l'atteinte des nerfs en est la preuve ! Le traitement thyroïdien n'a pas donné de succès. Il vaut mieux recourir à la parathyroïde, en raison du signe de Trousseau-Erb, qui milite en faveur de la tétanie fruste, associée à la myotonie. D'après les derniers travaux, la tétanie serait une maladie due à l'insuffisance parathyroïdienne.

OBSERVATION III

De Magneval-Lannois (Thèse de Lyon, 1904).

RÉSUMÉ CLINIQUE. — *Myotonie classique, sauf son apparition brusque à 12 ans. Réflexes patellaires forts. Réaction électrique au complet. Excitabilité mécanique. Symptômes myotoniques aux yeux. Parole lente. Aucune hérédité.*

Le malade est garçon d'office. Aucune hérédité, ni du côté paternel, ni du côté maternel. Il a eu trois frères et quatre sœurs qui sont en bonne santé.

A. P. — Rien à noter lors de l'accouchement. Dans l'enfance, une maladie dont le nom lui échappe ; écoulement d'oreilles dû à un corps étranger. Vers 7 ans, rougeole, scarlatine et coqueluche.

Histoire de la maladie. — Jusqu'à 12 ans : Aucun trouble, très agité !

Le début de la maladie actuelle remonte à l'âge de 12 ans. Il garde des troupeaux à 2,000 mètres par un temps froid. Il se couche par terre sous un arbre. Quand il se lève, il sent une raideur qu'il a toujours gardée depuis lors. L'hiver, entre ses 12 et 14 ans, il continuait à aller à l'école, mais remarquait qu'il ne pouvait plus faire les mêmes exercices

que ses camarades, et la gymnastique lui donnait beaucoup de peine.

La contracture survient au début de tous les mouvements volontaires, atteint d'emblée tous les muscles.

Elle augmente progressivement, au dire du malade.

Depuis l'âge de 14 ans jusqu'à présent, il fait l'office de garçon d'hôtel à Lausanne, casse fréquemment les assiettes. Il séjourna à l'hôpital de cette ville, et M. de Céréneville le présenta à la Société vaudoise de Médecine : on nota à cette occasion la contracture au début des mouvements volontaires, l'hypertrophie des muscles et leur dureté, l'augmentation de l'excitabilité mécanique, *augmentation du réflexe patellaire et absence des réactions électriques propres (?)* à la maladie de Thomsen.

Examen clinique. — Raideur des muscles au début de chaque mouvement, soit dans les membres supérieurs, soit dans les membres inférieurs ; le début de la marche est difficile ; quand il serre la main, il ne peut la lâcher immédiatement et encore use-t-il d'un stratagème, — il fléchit le poignet de façon à diminuer la flexion des doigts. La tête et le cou sont le siège de mêmes phénomènes de contracture. Il se couche et se lève avec une certaine peine. Les muscles masticateurs sont également atteints ; il a parfois une crampe du pharynx, dans les mouvements de la langue et de la déglutition. Les yeux étant fermés, le malade a une certaine difficulté à ouvrir les paupières, rien aux muscles moteurs de l'œil ou à la pupille...

Les émotions, le froid, la fatigue augmentent la raideur ; les boissons alcooliques la diminuent.

Il y a hypertrophie et dureté musculaire, coïncidant avec une diminution assez nette de la force musculaire. Pas de tremblements, pas de contractions fibrillaires, ni de secousses musculaires.

L'excitabilité des muscles est augmentée ; il se forme une dépression au lieu d'un bourrelet au point percuté. Pas de trouble de la vision ; fond d'œil, examiné à Lausanne, est déclaré normal. Pas de troubles atrophiques, sensitifs ou psychiques.

Parole un peu lente.

Examen électrique. — Dénote une réaction myotonique des plus nettes.

Dans la troisième observation, nous trouvons les signes classiques d'une myotonie. Seulement, son apparition, à l'âge de 12 ans et brusquement, est insolite. Pourtant, dans la littérature, il y a quelques cas à début brusque.

Ce début a eu lieu une fois quand le malade était couché sous un arbre, par un temps froid, à 2000 m. d'altitude. Le malade, en se levant, sentit une raideur dans tout son corps, qu'il a toujours gardée depuis. A quoi serait due cette myotonie instantanée ? Il n'y a que des hypothèses. Un trouble de la vasomotricité, provoqué par le refroidissement, a permis aux microbes saprophytes de reprendre leur virulence. Les toxines de ces microbes sont allées influencer les glandes endocrines, la parathyroïde par exemple ; peut-être aussi le faisceau pyramidal, car les réflexes patellaires sont forts.

En l'absence de signes cliniques militant en faveur de l'atteinte de la moelle, nous n'avons aucun droit d'insister davantage sur la pathogénie de ce cas curieux.

OBSERVATION IV

de M. Lannois (1904).

RÉSUMÉ CLINIQUE. — *Myopathie primitive généralisée* acquise survenue à l'âge de 38 ans. Le syndrome myotonique

localisé exclusivement aux mollets, qui sont hypertrophiés. Réaction électrique myopathique : hypoexcitabilité manifeste, mais les muscles du mollet, avec une forte intensité, donnent une belle réaction myotonique.

Malade, âgé de 55 ans, mineur.

C'est à 38 ans qu'il avait remarqué la difficulté pour se relever, quand il travaillait à la mine ; il était obligé d'appuyer ses mains sur ses genoux. Ses camarades, le voyant nu, lui disaient qu'il maigrissait et que ses os lui sortaient du dos ; au bout de 6 mois, il abandonna sa profession. Un an après, il entre dans le service de M. Lépine, où il fait plusieurs séjours. Atrophie myopatique généralisée avec conservation des muscles postérieurs de la jambe. Ultérieurement, l'adiposité a un peu masqué l'atrophie.

Il y a 5 ans (à l'âge de 50 ans), lorsque le malade descend du lit, le poids du corps fait d'abord toucher terre aux talons, mais immédiatement les mollets se contractent et deviennent très durs : les talons se détachent du sol, se relèvent de plusieurs centimètres, le malade se trouve suspendu sur la pointe des pieds. Ce n'est qu'au bout de quelques secondes, parfois même une minute, que les muscles se relâchent et que les talons retombent sur le sol. Il serait précipité en avant s'il ne prenait la précaution de placer une chaise devant lui ou de se retourner avant de descendre du lit. Le même phénomène se produit lorsqu'il se lève d'une chaise, après être resté longtemps assis. La menace de chute en avant tient évidemment à l'atrophie des muscles des fesses et de toute la gouttière vertébrale.

Si on le fait marcher, les premiers pas sont toujours un peu difficiles, puis la marche devient normale, tout en s'accompagnant du dandinement caractéristique. Si le plan est incliné, ou s'il veut modifier son allure, c'est toujours la pointe du pied qui retombe la première. Il y a une *diminution nette* de l'excitabilité électrique. Pour le courant *fara-dique*, par exemple, il faut mettre le chariot (de Tripier-Gaiffe) à 500 pour avoir des contractions des muscles des mollets avec des interruptions basses ; on n'a pas de persistance de la contraction. Avec le courant à *interruptions*

fréquentes, on commence à avoir des contractions à 300 et le muscle reste dur et contracté pendant quelques secondes après le passage du courant.

Dans la quatrième observation, nous trouvons une myopathie primitive ayant débuté à 38 ans, se compliquant de *myotonie partielle* localisée au niveau des muscles du mollet. La myotonie date de l'âge de 50 ans. Kornhold insiste sur l'ordre d'apparition : d'abord la myopathie ou autre affection nerveuse, ensuite myotonie.

Mais cette myotonie est athrophique. Les observations précédentes concernaient des myotoniques hyperthrophiques (sauf la deuxième, une femme). En raison de l'atrophie, les muscles sont hypoexcitables, mais le courant de force convenable donne un spasme tonique à décontraction lente, un spasme myotonique.

A la lumière des recherches récentes, on peut expliquer l'apparition de la réaction myotonique dans une myopathie. Bourguignon a démontré qu'au début de l'atteinte myopathique dans un muscle sain en apparence, la réaction myotonique est manifeste, mais au fur et à mesure que l'atrophie progresse, la réaction myotonique faiblit et disparaît. C'est donc là une réaction temporaire et ce cas peut être appelé *myotonie partielle temporaire*.

OBSERVATION V

De M. Lannois (*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1904, p. 450).

RÉSUMÉ CLINIQUE. — Amyotrophie acquise à l'âge de 33 ans, localisée aux muscles extenseurs de la jambe.

Apparition, à l'âge de 35 ans, des douleurs diurnes fulgurantes ; absence des réflexes patellaires.

L'aspect athlétique, sauf les segments de la jambe, frappés d'amyotrophie. Les avant-bras paraissent aussi être plus grêles. La myotonie est superposée à l'atrophie musculaire et est au complet.

Réactions électriques dénotent l'hypoexcitabilité musculaire, mais la réaction d'Erb n'en existe pas moins. Point d'hérédité nerveuse, ni $\Sigma \varphi$.

Cocher, âgé de 37 ans, entre dans le service le 26 décembre 1903.

A. H. — Père mort à 66 ans, d'une attaque, ne buvait pas ; avait une pleurésie, n'a jamais présenté de crises.

Mère morte à 68 ans. Aucune affection nerveuse dans les antécédents héréditaires et collatéraux.

A. C. — Une sœur morte à 22 ans, d'anémie. Deux sœurs jumelles mortes très jeunes ; un frère mort à 4 ans du croup.

Un frère et une sœur bien portants, sans tare nerveuse.

A. P. — Une énurèse persistant jusqu'à 5 ans. Fièvre typhoïde au service militaire ; une blennorrhagie, pas de syphilis ; a eu des végétations sur la verge, mais loin des rapports sexuels — des papillomes.

Histoire de l'affection. — La maladie pour laquelle il entre date de quatre ans ; on lui fit remarquer qu'il lançait ses jambes en marchant.

Lui-même ne s'apercevait que d'un peu de gêne dans la jambe gauche. Deux ans plus tard, apparaissent des douleurs assez vives, toujours diurnes, dans les deux genoux. Comme ces douleurs, qu'il compare à la traversée du genou par une aiguille, avaient assez nettement le caractère ful-

gurant, et cela joint à l'absence de réflexes rotuliens, fit penser à un médecin qu'il s'agissait de tabès.

La gêne de la marche et la faiblesse générale augmentaient progressivement ; on lui parla de la suspension, et c'est pour cela qu'il est à l'hôpital.

Examen. — On s'aperçoit vite que sa démarche n'est pas celle d'un tabétique. Il lance les jambes en avant, mais bien dans la ligne droite, la pointe du pied retombe la première, puis le talon qui frappe fortement le sol ; aussi la marche est-elle gênée par ce steppage très accusé. Du reste, il n'a pas d'incoordination motrice ; il lui est difficile de mettre le talon sur le genou, mais il arrive sans mouvements ataxiques. Il n'a aucun trouble de la sensibilité, pas de Romberg, etc. Au reste, l'explication de tous ces troubles se trouve-t-elle dans *l'atrophie musculaire des deux jambes*. Celle-ci est très accusée, surtout si l'on regarde le malade en avant. La crête du tibia est devenue saillante par l'atrophie trop apparente des muscles de la région antéro-externe. Ceci frappe d'autant plus, que cet homme est très fortement musclé et que ses cuisses sont très volumineuses.

Au point de vue fonctionnel, l'atrophie se traduit par une difficulté marquée dans le fléchissement du pied sur la jambe et par l'impossibilité pour le malade de lever le gros orteil, alors que les autres doigts sont susceptibles d'un léger mouvement. La parésie est plus marquée à droite. Les autres mouvements sont possibles, surtout l'extension du pied, mais se font avec lenteur. L'atrophie musculaire est aussi évidente, mais cependant moins marquée si l'on regarde les mollets : c'est leur partie interne qui paraît aplatie. Il y a encore un contraste très manifeste entre le mollet et les formes athlétiques des cuisses. Ce même contraste existe aux membres supérieurs entre les volumes du bras et de l'avant-bras, mais moins accusé qu'aux membres inférieurs : l'avant-bras paraît plus petit qu'il ne devait être, mais sans localisation sur un groupe musculaire déterminé. Le malade se plaint de la faiblesse de ses membres et, de fait, il ne donne que 25 au dynamomètre de l'un et de l'autre côté.

Pas d'atrophie de petits muscles de la main. Les mensurations montrent d'une façon générale une différence légère au détriment du côté droit, bien que le malade n'ait jamais été gaucher. On trouve :

	A droite	A gauche
Bras à 14 cm. au-dessus de l'olécrane....	30	30.5
Avant-bras à 16 cm. au-dessus de l'apophyse styloïde cubitale.....	25 5	25
Cuisse à 16 cm. au-dessus du bord supérieur de la rotule.....	53	54
Mollet à 20 cm. au-dessus de la fente de la malléole interne.....	35	36

Aucune atrophie apparente des muscles du tronc, des ceintures pelviennes et scapulo-humérales, non plus que de la face.

Les petits muscles du pied et de la main paraissent normaux.

A côté de cette atrophie musculaire, le phénomène le plus saillant est la *myotonie*, la lenteur de la *décontraction* musculaire qui accompagne un certain nombre de mouvements. Si l'on dit au malade de serrer la main ou le dynamomètre, on constate que la pression continue à s'exercer et ce n'est qu'au bout de quelques secondes que les doigts s'étendent peu à peu (l'index en premier lieu) et perdent leur raideur. C'est absolument le même phénomène que dans la maladie de Thomsen. Il se produit avec la même intensité aux deux mains. Comme dans la maladie de Thomsen, si l'on fait exercer la pression deux ou trois fois de suite, la raideur disparaît et le mouvement s'exécute normalement.

Il y a environ 3 ans que le malade s'est aperçu de cela, peu après la disparition des troubles de la démarche. Lorsque, en conduisant les chevaux, il tirait un peu brusquement sur les rênes, la contracture se produisait dans les mains et il était obligé de rendre de l'avant-bras, de même de l'épaule pour ne pas jeter son attelage contre un mur ou dans un fossé.

A table, surtout s'il est intimidé par la présence d'un tiers, il ne peut plus lâcher son verre, son couteau, etc.

Rien dans les mouvements de flexion et d'extension de l'avant-bras sur le bras. Ce n'est d'ailleurs pas seulement dans les mains et les avant-bras que ces phénomènes se produisent. Le matin, en se levant, parfois lorsqu'il est resté assis longtemps, il éprouve au niveau de la partie postérieure des cuisses, dans les fesses et même dans le dos une sorte de torsion qui l'attire en arrière et le ferait tomber accroupi, après 2 ou 3 pas à reculons. Aussi a-t-il la précaution de toujours s'asseoir, au moment où il se lève, sur une chaise qu'il a disposée à cet effet près de son lit.

Il a aussi quelques phénomènes analogues du côté de la bouche : il a de la raideur après les premiers efforts de mastication et il est habituellement gêné lorsqu'il commence à parler. Il lui semble qu'il ne peut remuer les lèvres, la langue, et qu'il ne pourra ouvrir la bouche. Cela remonte à 2 ans.

Le matin, *la première miction est toujours gênée* : il est obligé d'attendre et de pousser fortement, ce qui ne se produit que rarement dans la journée. Il est parfois obligé de marcher pendant plusieurs minutes, en ressentant une constriction dans les os du bassin, avant de pouvoir uriner.

Le malade accuse aussi, outre les douleurs passagères des genoux que nous avons déjà signalées, une sensation de raideur très manifeste dans les membres inférieurs et le dos, lorsqu'il est resté couché ou assis pendant un certain temps. A plusieurs reprises, il s'est plaint d'avoir dans les cuisses et les membres supérieurs une sorte de frémissement musculaire, allant parfois jusqu'à la crampe douloureuse.

La sensibilité est normale dans tous ses modes. Il n'y a rien à noter du côté des organes des sens, sauf de l'inégalité des pupilles, la droite étant plus dilatée ; elles réagissent avec lenteur à la lumière et à l'accommodation, mais normalement.

Les *réflexes tandineux* rotulien et achilléen sont *abolis*, les réflexes du bras et de l'avant-bras sont faibles. Pas de réflexe cutané plantaire, crémasterien faible, abdominal, conjonctival, cornéen normaux.

L'état général est bon. Il dit avoir maigri un peu et il ne

pèse que 78 kilos : il en avait pesé 87. Toutes les fonctions s'accomplissent bien, il n'a rien de particulier du côté génital. Pas de sucre, ni d'albumine.

L'*examen électrique* permet d'affirmer l'existence de la réaction *myotonique*. Avec le courant *interrompu* lent (30 par minute), chaque passage donne une secousse très nette, soit dans les fléchisseurs et les extenseurs de l'avant-bras droit, soit dans les muscles de la région antéro-externe de la jambe. Avec le courant interrompu rapide appliqué sur les fléchisseurs, on a une fermeture spasmodique de la main et le malade ne peut étendre les doigts qu'au bout d'un instant, comme dans la flexion volontaire. Le même phénomène se produit par l'électrisation des extenseurs. A la troisième ou quatrième application, la permanence de la contraction ne s'observe plus.

Avec le concours *continu* on constate d'abord une diminution de la contractilité galvanique : avec 15 à 20 milliampères, on n'arrivait pas à avoir la moindre secousse, ni à l'ouverture, ni à la fermeture, bien que le malade sentit bien passer le courant et accusât de la brûlure au pôle négatif. Dans une autre recherche on obtient des secousses avec 12 milliampères. Là, la fermeture du positif comme à celle du négatif, ces dernières étant plus fortes et plus persistantes, on n'a pas de *secousses à l'ouverture*. $NF > PF$.

A l'électrisation du cubital, on obtient également des secousses à la fermeture des pôles, celles du négatif étant plus fortes que celles du positif.

Examen anatomo-pathologique (par M. le professeur Paviot). — Le consentement du malade ayant été obtenu, M. Tixier, chirurgien des hôpitaux, enleva sous anesthésie un fragment du jambier antérieur droit. Vaisseaux veineux nombreux et volumineux. Le muscle, mis à nu, a un aspect pâle presque jaune. Le fragment enlevé fut divisé en quatre parts, dont deux furent mis immédiatement dans l'alcool et le liquide de Müller ; les autres, seulement après 7 heures d'exposition à l'air. Les préparations ont été faites par l'interne, M. A. Porot, et examinées par M. Paviot, qui a envoyé la note suivante :

« Il n'y a pas de différence entre les fragments fixés im-

médiatement et ceux qui le furent seulement 7 heures après. La lésion est celle de la myopathie dans ses détails absolument classiques.

« Le tissu *interstitiel* du muscle est partout altéré, mais irrégulièrement : il est remplacé par une substance fibreuse, hyaline, rose, d'autant plus abondante que les fibres musculaires sont plus altérées. Il est difficile de dire si les noyaux des cellules fixes de ce tissu sont augmentés de nombre, car on ne peut les différencier des noyaux restant des fibres musculaires disparus. Ça et là, ilots de vésicules adipeuses, mais non disposées en groupes ou en séries, paraissent répondre à des fibres disparues. Les artères et artérioles offrent de l'hyperplasie de la tunique musculaire et de l'endarterite oblitérante.

« Pour les *fibres musculaires*, leurs altérations sont typiques : il y a de très *grosses* fibres à côté de très petites. Les très grosses gardent en général leur velouté granuleux sur des coupes transversales, mais prennent parfois un aspect sombre (amas granuleux de Lewin). Les fibres, vues en long, gardent toujours leur striation double, qu'elles soient hypertrophiées ou atrophiées. Vues en long, les grosses sont de calibre inégal, c'est-à-dire *qu'hypertrophiées en un point, elles diminuent plus loin, jusqu'à devenir normales ou atrophiées*. Nous n'avons pu observer nettement l'état bifide sur ces coupes longitudinales, mais dans ces conditions, nous avons vu souvent la masse de la substance musculaire comme craquelée transversalement.

« Sur les coupes transversales, nous n'avons vu aucune division intrinsèque des fibres.

« L'augmentation numérique des noyaux est très nette, non seulement sous le sarcoplasme, formant de véritables couronnes, mais aussi dans le sein même des fibres.

« Quand la substance musculaire diminue, quand la fibre s'atrophie, ces noyaux paraissent proportionnellement augmentés de nombre. On voit des fibres très petites qui ne présentent plus qu'un même amas de substance musculaire, semée de nombreux noyaux. Un degré de plus, les noyaux existent dans la gaine du sarcolemme, de sorte que, sur coupes en travers, on croirait voir des cellules géantes.

Au degré extrême, il ne reste plus que de petits groupes de noyaux dans la substance hyaline fondamentale.

« Tous ces états voisinent et peuvent être observés sur un même champ microscopique. Ajoutons, en terminant, que quelquefois les noyaux musculaires isolés et encore entravés de substance musculaire sont très volumineux... »

Dans la cinquième observation, la myotonie est amyotrophique et acquise. Apparue à l'âge de 33 ans, elle fut précédée par le développement de l'amyotrophie. D'abord furent pris les muscles de la jambe de la loge antéro-externe ; puis les avant-bras. Les phénomènes myotoniques constatés électriquement et par la vue existent autant sur les muscles atrophiés qu'indemnes. Certains muscles, ceux de la cuisse notamment, sont athlétiques. L'anatomie pathologique du cas présent (l'analyse détaillée de M. le professeur Paviot), indique que les fibres sont tantôt hypertrophiées, tantôt atrophiées, suivant l'endroit.

Le sujet est athlétique, sauf les segments intermédiaires de ses membres.

L'amyotrophie a débuté par la gêne dans les mouvements de la jambe, due à la parésie des muscles atrophiés. Mais les douleurs fulgurantes sont apparues ; il y a des crampes douloureuses, frémissements musculaires, absence des réflexes patellaires et suraux. Donc une amyotrophie d'origine médullaire.

La myotonie est complète, la langue et les lèvres sont touchées.

OBSERVATION VI

De MM. Pic et Porot (*Lyon Médical*, 1907,
T. I. p. 1143).

RÉSUMÉ CLINIQUE. — *Myoclonotonie greffée sur une sclérose en plaques fruste. La sclérose en plaques date de l'âge de 33 ans. Hypertrophie musculaire avec dureté manifeste. La réaction myotonique mécanique. Les réactions électriques n'ont pas été faites.*

Ce qui frappe, en effet, chez cet homme de 36 ans, c'est la *rigidité des membres inférieurs* ; les quadriceps surtout ont un relief vraiment extraordinaire ; on les croirait *hypertrophiés* ; ils sont d'une *dureté* telle qu'en appliquant la main sur les cuisses volumineuses, dures et saillantes de ce malade, on croirait toucher la cuisse de quelque athlète, de quelque hercule taillé dans le marbre.

Toutes les trois ou quatre minutes, on note de véritables décharges *myocloniques* ; c'est une secousse très douloureusement ressentie qui fléchit la jambe et ramène le talon près de la face postérieure de la cuisse ; la secousse douloureuse ne dure qu'une seconde, mais laisse le membre dans une flexion hypertonique difficile à vaincre.

Avec une telle hypertonie le malade est complètement impotent, incapable de se tenir debout ; les accès myocloniques douloureux, surtout fréquents la nuit, provoquent parfois de l'insomnie.

Les membres supérieurs ont conservé une certaine mobilité ; mais les mouvements y sont lents, limités. Quand on provoque des mouvements de résistance, on est surpris du *relief excessif* que prennent les muscles et de la *lenteur de leur décontraction*.

L'affection actuelle a débuté progressivement, il y a deux ou trois ans, par de la faiblesse progressive de la marche avec un peu de raideur des jambes, mais sans chute, sans dérobement.

Les accès myocloniques, d'abord espacés, puis rapprochés, datent de cinq à six mois environ.

Cet homme n'a pas de tare infectieuse, on peut relever chez lui quelques-uns des attributs de l'arthritisme : obésité, calvitie. C'était autrefois un gros mangeur. Il aurait eu des périodes de polyurie ; ses urines ne contiennent actuellement ni sucre ni albumine. Il n'a de lésion ni au cœur ni aux poumons.

Il nie la syphilis, a un enfant bien portant ; sa femme est encore actuellement enceinte de ses œuvres, car, chez lui, la fonction génitale, loin de s'être éteinte, trouve à son service, depuis quelque temps, un priapisme dont le malade nous a signalé spontanément la fréquence anormale, phénomène pathologique à rapprocher peut-être des autres manifestations hypertoniques.

L'observation se complète par une série de symptômes négatifs : pas de troubles de la sensibilité, pas de contraction fébrile, pas de troubles sphinctériens, pas de troubles pupillaires, pas de crises nerveuses.

Mais, dès l'entrée, toutefois, nous constatons le signe de Babinski à gauche, puis quelques secousses nystagmiques, la parole est correcte, mais un peu lente. Le malade prend gaiement son infirmité avec un optimisme rieur, qui nous permet de trouver à son rire le caractère parfois légèrement explosif et spasmodique ; mais nous devons avouer que tous ces signes sont extrêmement frustes, presque négligeables ; lors des premiers examens, ils n'étaient pas, du reste, confirmés par l'exagération des réflexes ; le choc du tendon rotulien, le relèvement brusque du pied restaient absolument sans effet.

Toute l'attention était retenue par les désordres musculaires périphériques, et nous cherchions à classer ce cas vraiment insolite de myotonie, lorsque, quelques jours après l'entrée, nous surprîmes les membres inférieurs en relâchement musculaire léger et transitoire ; à ce moment le relèvement brusque du pied donna naissance à un *clonus* inépuisable.

Le doute n'était plus permis ; il s'agissait d'une contraction d'origine centrale ; d'une sclérose en plaques puisqu'il y avait nystagmus, troubles de la parole.

Depuis, le clonus fut retrouvé par intermittences, sui-

vant les variations dans l'intensité de la contracture. Jamais nous ne pûmes obtenir le réflexe rotulien.

Cette sixième observation démontre une myotonie se greffant sur une sclérose en plaques fruste. La sclérose est diagnostiquée sur la présence du nystagmus, rigidité des muscles, réflexe clonique du pied, signe de Babinski ; du genou ; priapisme ; difficulté de la parole. Elle a apparue à l'âge de 32-33 ans.

Mais à côté il y a des signes de la décontraction lente dans les mouvements volontaires.

Le sujet est athlétique, à muscles durs, très en relief.

La myotonie du cas présent est le résultat de l'atteinte de la moelle. Une lésion périaxile augmente la fonction nerveuse en excitant, comprimant les cordons nerveux.

OBSERVATION VII

Due à l'obligeance de M. le Professeur Pic.

RÉSUMÉ CLINIQUE. — *Myotonie hypertrophique, apparue à l'âge de 36 ans. Forme fruste au point de vue clinique ; acroparesthésie ; sensation de faiblesse, crampes douloureuses ; déformation des os de la main et de la selle turcique. Parole lente ; mouvements lents et visiblement gênés, surtout à leur début.*

RÉSUMÉ ÉLECTRIQUE. — *L'examen électrique dénote une réaction myotonique avec tendance vers la réaction myopathique. Excitabilité mécanique des muscles.*

Le malade, âgé de 37 ans, teinturier, se présentait dans le service de M. le professeur Pic, le 24 mars 1914, pour une faiblesse musculaire de plus en plus accusée et pour une gêne fonctionnelle ressentie dans tous les mouvements volontaires.

Antécédents héréditaires. — Père mort à 42 ans d'un refroidissement. Mère morte à 69 ans, à la suite d'une opération pour hernie étranglée. Elle avait un caractère instable, s'irritait facilement. A 67 ans, elle a eu un zona intercostal, mais, en général, bien portante. Son métier était celui de tisseuse.

Antécédents collatéraux. — La famille se composait de 5 enfants, dont 2 morts jeunes. Le malade est le dernier venu. Un frère de 43 ans, marié, a un enfant, ne présente aucun symptôme myotonique. Une sœur de 41 ans, mariée depuis un an, très nerveuse, mais ne présente pas non plus de symptômes myotoniques. Elle n'a pas d'enfants.

En somme, dans la famille, il n'y a pas eu d'accidents myotoniques. Seul, l'un de ses frères mort jeune, selon les dires de la mère, avait présenté des convulsions sur la nature desquelles le malade ne peut donner aucune précision.

Antécédents personnels. — Le malade fut nourri au sein maternel. Il ne sait pas à quel âge il a commencé à faire les premiers pas ; il ne sait pas non plus si ses premières dents sont bien venues à temps et sans accidents ; pourtant, se rappelle d'avoir toujours souffert des dents (carie dentaire, périodontite, etc).

Pas de maladie dans la première enfance.

Enfant, il était toujours sérieux, enfoncé dans son travail, studieux, mais un peu « dur » pour apprendre. Il avait fréquenté l'école de 8 ans à 13 ans et avait obtenu le certificat primaire.

Toutes les vacances estivales, le malade les passaient à la campagne en qualité de berger. Il jouissait d'excellente santé.

En quittant l'école, de 13 ans à 15 ans, il continuait à être berger ; ensuite, de 15 à 19 ans, il faisait l'office du primeur ; puis, à 19 ans, il entra dans une teinturerie. Jusqu'à présent aucune maladie.

A 20 ans, une éruption de boutons rouges sur la poitrine passés en 8 jours, avec un peu de fièvre (probablement la varicelle). A la suite de cet accident, le malade avait conservé un toussotement matinal, mais sans cracher.

A 21 ans, il entre au service militaire. Survient une bronchite qui l'oblige de se soigner à l'infirmerie. Pas de fièvre typhoïde. Le malade nie la blennorrhagie et la $\Sigma\phi$.

A 24 ans, quittant le service militaire, le malade entre dans une maison de commerce comme voiturier, qu'il continuait jusqu'à 29 ans. Buvait un peu, mais avait toujours une excellente santé.

En 1904, entre de nouveau dans une teinturerie.

Comme maladie, se rappelle avoir présenté une éruption de boutons blancs avec démangeaison au niveau des mains, survenant un dimanche, après avoir mangé des fraises.

A différentes reprises, en rapport avec le changement des saisons, il a eu des bronchites qui ne l'ont jamais obligé d'interrompre le service.

Le malade est marié, n'a pas d'enfant. Sa femme, faible de constitution, n'a pas eu de fausses-couches.

Histoire de l'affection. — La maladie actuelle remonte à 2 ans. A l'âge de 35 ans, le malade avait remarqué qu'il lui arrivait d'avoir des crampes douloureuses dans les deux mollets, quelquefois dans les bras. Ensuite, les mouvements, en rapport avec son métier, sont devenus lents, gênés par une raideur qu'il ressentait dans les muscles. Il se fatiguait beaucoup plus vite, avait des sensations douloureuses dans les groupes musculaires. Il avait remarqué que les muscles fatigués devenaient gros, durs. La parole est devenue lente. Sa mémoire a un peu baissé. Le malade se dit n'être plus « lesté », car il remarque que souvent il a une difficulté pour faire un mouvement donné : se lever après être resté longtemps assis ou couché. Selon lui, les jambes sont autant gênées que les bras.

Sur ces entrefaites, le malade avait consulté un médecin qui lui a dit que c'était du rhumatisme et lui a prescrit du bromure, la potion à la verveine, salsepareille, etc.

Examen clinique. — Le malade, d'aspect vigoureux, de

taille moyenne, frappe l'observateur de son masque triste et immobile. Il ne semble pas au malade d'avoir maigri depuis le début de l'affection. Mais il avait remarqué que ses muscles sont devenus plus gros. En effet, les groupes musculaires sont importants par leur épaisseur, mais ne semblent pas être durs, du moins au repos.

Les mensurations ont donné : aux bras		gauche	droit
A 12 cm. au-dessus.	{ de l'épitrôchlée.	27 cm.	27,5
A 6 cm. —		27,5	28,5
A 12 cm. au-dessous.		27	28
Aux membres inférieurs :		à droite,	à gauche
A 25 cm. au-dessus de la pointe patellaire		45	44
A 16 — — — — —		34	33

L'exécution des mouvements passifs est facile ; au poignet droit, on entend des craquements quand on fait exécuter le mouvement d'extension.

Les *poignets* semblent être *larges*, de même que la *paume* de la main et les *doigts courts et carrés*.

La radiographie démontre aussi l'élargissement des espaces inter osseux, par augmentation des têtes des métacarpiens.

Les mouvements volontaires divers autant dans les membres supérieurs que dans les inférieurs sont lents, plus lents au début de la reprise de ces mouvements, après un repos suffisant.

Quand le malade est couché dans son lit, veut-il se lever, il dit éprouver de la difficulté, car il sent que les muscles des mollets et ceux de la cuisse se contractent, lui font mal. Mais objectivement, il est difficile de s'en rendre compte. De même, il serre avec les deux mains avec égale force, à droite et à gauche, et autant de fois qu'on veut, sans qu'on puisse remarquer la différence dans l'exécution du mouvement à son début ou un peu plus tard.

Le mouvement du moulinet avec les bras est facilement exécuté. Les divers mouvements de flexion et d'extension se faisant dans les articulations des membres inférieurs sont toujours lents, et il ne semble pas que la répétition de ces mouvements les rendent plus rapides et plus souples.

La percussion des muscles détermine la formation des

nœuds de contraction. Les *ondulations* ne sont pas très apparentes.

La démarche est normale, sans dandinement. Le malade ne se déplace pas à petits pas.

De la sorte, si l'on est en présence d'un syndrome myotonique, il est évidemment peu accentué, du moins objectivement.

La langue n'est pas bien grosse ; ses mouvements et les excursions dans la cavité buccale et en dehors, sont lents. La parole est lente, la voix à timbre bas.

Les mouvements des yeux sont possibles dans tous les sens. La pupille réagit bien à la lumière. L'ophtalmoscope n'a rien révélé du côté de la rétine. Du côté de la mastication, le malade avait remarqué depuis quelque temps que les aliments durs, comme le pain rassis et la viande que les aliments durs, comme le pain rassis et la viande que difficilement mâchés. Pourtant, ses dents, quoique peu nombreuses, sont en bon état. Les molaires manquent pour la plupart. Les incisives inférieures sont usées aux dépens de leur biseau antérieur. Il n'y a pas de *prognatisme*, mais plutôt de *l'eggnatisme*. Le malade a perdu beaucoup de cheveux depuis 2 ans.

Il présente une chaîne de gros ganglions liés entre eux, située dans la région sterno-mastoïdienne gauche. Cette chaîne s'étend depuis la clavicule jusqu'à la mastoïde. Ces ganglions sont gros, fixés par leur face profonde, mais la peau glisse facilement sur eux. Cette adénite se développait lentement sans douleur, sans cause apparente, gênant un peu les mouvements de latéralité du cou. Elle date de 2 ans et augmente progressivement.

La sensibilité. — Le malade accuse une faiblesse depuis le début de l'affection qui va crescendo.

Il se fatigue vite, il ne peut plus continuer son métier de teinturier, qui l'obligeait de remuer de gros poids, d'être debout toute la journée. Pourtant, il serre avec une grande force et la résistance opposée dans certains mouvements est considérable.

Il accuse des douleurs à la pression des groupes musculaires, surtout à la percussion. Il a souvent des crampes douloureuses. Les mouvements fibrillaires dans les muscles n'ont pas été observés.

Ses réflexes patellaires et achilléens sont normaux ; le réflexe crémasterien, abdominal, tricipital du bras, etc., tous normaux.

La sensibilité tactile et à la piqure est aussi normale. Les sphincters sont indemnes.

Le signe de Chwostek peu accusé à droite, nul à gauche. Pas de signes de Trousseau aux bras.

Examen somatique. — Le cœur normal, bruits sourds, pouds lent à 63 battements par minute, de tension moyenne.

Rien à noter du côté des poumons, ni à l'appareil digestif. La réaction d'Arloing-Paul-Courmont est positive à 20. Le malade émet par jour 2 litres à 2 litres 1/2 d'urine, pas d'albumine ni de sucre.

Examen électrique du 28 mars 1914, pratiqué par M. le professeur Cluzet.

1. *Avec le courant faradique.* — Les muscles des avant-bras, des bras et de la main, symétriquement étudiés, le quadriceps crural, le jambier antérieur, les peronniérs — entrent en *tétanisation* beaucoup plus tôt que chez un sujet normal. Ainsi, lorsque la *tétanisation* est réalisée à l'éminence thénar, si l'on porte les électrodes sur les mêmes muscles d'un sujet normal sans toucher à l'interrupteur, les *contractions* sont encore très *distinctes*.

Autant que l'on peut en juger dans des tracés myographiques, la *tétanisation* se produit chez le malade *pour 10 ondes* par seconde.

Lorsque l'excitation faradique cesse, la décontraction des muscles se fait lentement.

L'excitabilité faradique paraît sensiblement normale au point de vue quantitatif.

2. *Avec le courant galvanique.* — Les muscles énumérés plus haut présentent une contraction lente et persistante.

A 4-5 milliampères, la contraction *galvanotonique* est déjà très apparente. L'éminence thénar présente en outre des *ondulations* secondaires pendant la période de décontraction après que l'on a contracté un certain nombre de fois les muscles. Il en a été de même pour le long supinateur.

3. *Au condensateur.* — Il était intéressant de savoir com-

ment se comportent les muscles présentant le syndrome myotonique classique, lorsqu'ils sont excités par des décharges de condensateur, suivant la méthode proposée par M. le professeur Cluzet.

L'appareil est chargé à 114 voltes et l'on peut faire varier à volonté la capacité.

Les muscles des membres supérieurs présentent une légère hyperexcitabilité aux ondes brèves.

C'est ainsi que la contraction apparaît déjà avec la décharge de 0,01 (un centième de micro-farade), tandis que chez le sujet normal elle n'apparaît que pour 0,03.

Au fur et à mesure que l'on augmente la capacité du condensateur, les contractions deviennent plus fortes, mais en même temps plus lentes. Pour 1 microfarade la contraction est très lente et paresseuse rappelant la secousse lente de la RD. Pour 5 microfarades, avec 3000 Ohms de résistance intercalaire, la contraction dure plusieurs secondes.

Il est donc intéressant d'observer que les muscles myotoniques présentent à l'examen par le condensateur des réactions tout à fait particulières. Avec les fortes capacités, c'est-à-dire avec les ondes de longue durée, la contraction est lente, persistante, rappelant en cela la réponse des muscles présentant la RD, mais tandis que ceux-ci sont inexcitables par les faibles capacités, c'est-à-dire par des ondes brèves, les muscles du myotonique présentent pour ces mêmes ondes une légère hyperexcitabilité.

Examen radiographique (fait par M. le professeur Cluzet).

L'image de la *selle turcique* n'est pas normale. On distingue très bien les contours antérieurs et inférieurs, mais *le dos de la selle et les apophyses clynoïdes postérieurs sont invisibles*. Les dimensions des parties visibles paraissent avoir sensiblement des dimensions moyennes (diamètre voisin de 12 m/m).

De plus, les images radiographiques des mains et des poignets montrent quelques signes radiographiques *d'acromégalie*.

a) Les métacarpiens paraissent très écartés les uns des autres (aspect en éventail).

b) Les épiphyses radiale et cubitale sont déformées et agrandies.

Il y a donc quelques réserves à faire au point de vue de l'état et du fonctionnement de la *glande hypophyse*.

Dans la septième observation, la myotonie est révélée surtout par l'examen électrique, parce que le symptôme volontaire n'est pas très manifeste. Le malade possède des muscles hypertrophiés, qui présentent de l'excitabilité mécanique et une dureté assez grande quand on les fait contracter. Mais ce qui n'est pas classique dans cette maladie de Thomsen, c'est qu'elle a fait apparition à 35 ans, coïncidant avec la formation d'une adénite vraisemblablement tuberculeuse. La réaction agglutinante d'Arloing-Paul Courmont est très positive.

M. le professeur Cluzet fait ressortir l'importance des constatations radiographiques, car l'intervention d'une glande endocrine pourrait aisément faire comprendre tout l'enchaînement pathogénique de ce cas.

La bacillose adénitique serait la fabrique des poisons qui iraient influencer l'hypophyse et peut-être les autres glandes endocrines, troubler l'équilibre synergique de ces glandes. Et alors, les muscles deviendraient hyperexcitables, parce que « sensibilisés » par les déchets de la nutrition générale, pervertie du fait du trouble dans la synergie fonctionnelle des glandes endocrines.

Du reste, le malade sécrète plus de deux litres d'urine par jour. Il est asthénique ; est-ce que sa surrénale serait atteinte ?

Mais il semble que par-dessous la myotonie se développe une myopathie, car le malade présente les réactions électriques évidemment myotoniques, mais avec une tendance vers la réaction myopathique. Il a des crampes douloureuses, ressent de la faiblesse musculaire et est incapable de travail soutenu.

Cette observation est très intéressante, parce qu'elle semble pouvoir faire relier la myotonie à un trouble dans la synergie des glandes endocrines et aussi parce qu'il se peut bien qu'elle coïncide avec le début d'une myopathie.

*
* * *

En résumé, les observations précédentes sont groupées de façon à mettre en relief ce fait que la maladie franche congénitale se relie par des chaînons ininterrompus à ces cas de myotonie associée.

De l'ensemble de ces observations, il résulte aussi que le tableau complet de la myotonie se voit avec une plus grande fréquence dans le sexe masculin.

On voit de même que, quand elle apparaît à l'âge avancé de la vie, elle est généralement précédée d'une affection médullaire : sclérose en plaques (VI), amyotrophie médullaire (V), conformément à la loi de Kornhold, et dans la septième observation, nous pouvons assigner comme cause de la myotonie un trouble glandulaire.

CONCLUSIONS

1° Le *syndrome* de Thomsen doit être considéré comme une forme congénitale de la myotonie, grande entité morbide qui comprend encore les myotonies acquises, atrophique et hypertrophique.

2. Le syndrome de Thomsen est un état congénital caractérisé par le symptôme myotonique volontaire (spasme tonique et décontraction lente des muscles striés au début des mouvements volontaires), par la réaction mécano-électrique et s'accompagne le plus souvent d'un psychisme spécial ainsi que d'une hypertrophie musculaire, qui peut cependant aboutir à l'atrophie.

3. La myotonie congénitale est très probablement due à la prolifération sarcoplastique du muscle strié (qui constitue la seule lésion spéciale à la myotonie), survenue soit à l'époque foétale, soit plus tardive-

ment, sous l'influence d'une lésion endocrine (parathyroïdienne, thyroïdienne, testiculaire, etc.).

A cette prolifération, dite état congénital du muscle, s'ajoute sans doute un trouble dynamique des cellules des cornes antérieures également sous l'influence d'un trouble du métabolisme, mais il n'y a pas de lésions nerveuses histologiquement appréciables.

4. Les formes acquises semblent être la conséquence de lésions irritatives diverses du système nerveux augmentant le tonus musculaire. Elles peuvent être dues aussi aux mêmes causes que la forme congénitale.

5. La forme hypertrophique peut se transformer en atrophique. Elle s'accompagne quelquefois de troubles divers : *asthme, hypertrophie cardiaque, néphrite, cataracte.*

6. Le pronostic de la myotonie congénitale est bénin *quoad vitam*, mais cette maladie rend très souvent le sujet invalide.

La forme atrophique a l'évolution d'une myopathie primitive et comporte le même pronostic que cette dernière affection.

7. Les réactions mécano-électriques et motrice-volontaire sont suffisantes pour affirmer le diagnostic de Myotonie.

8. En fait de traitement, on obtient des améliorations par les médications symptomatiques : bains chauds, antispasmodiques, électricité galvanique sous toutes ses formes. .

On peut essayer un traitement pathogénique en luttant contre la diathèse arthritique, en ayant recours à l'opothérapie glandulaire.

Enfin, il y a lieu parfois de traiter l'affection nerveuse qui constitue l'épine irritative.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
J. TEISSIER.

Vu :

LE DOYEN DE LA FACULTÉ,
L. HUGOUNENQ.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 15 Mai 1914.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
P. JOUBIN.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

Travaux en français

- ALLAIRE ET DENÈS. — Réactions électriques. dans la maladie de Thomsen. *Gazette médicale de Nantes*, 1911, v. XXIX, n° 31, p. 601-608.
- ALQUIER. — *Gazette des hôpitaux*, 1903, n°s du 13 et 20 juin, 1906 du 10 novembre.
- BABINSKI. — De l'équilibre volitionnel statique et cinétique. Soc. de Neurolog. de Paris, 15 mai 1902.
- BABONNEIX ET LEMAIRE. — Un cas de mal. de Thoms. chez une fillette de 10 ans. *Bull. de la Soc. de Pédiatrie de Paris*, 1910, v. 42, p. 537.
- BABONNEIX. — Le syndrome myotonique. *Tunisie médicale*, 1913, p. 385.
- La réaction myotonique. *Gaz. des hôpitaux*, 1913, n° 139, p. 2205.
- BALLET ET PIERRE-MARIE. — Spasmes muscul. au début des mouv. volont. *Arch. de neurolog.* Paris, 1883, n° 13.
- BALLET Gilbert. — Mal. de Thoms. *Progrès médical*, 1902, v. 45, p. 17.
- BALLET ET BORDES. — Pathogénie de la mal. de Thoms. Soc. de neurolog., 1902, 4 décembre.
- Sur l'existence d'un produit alcaloïdique dans l'urine

- d'un malade affecté de mal. de Thoms. *Revue neurolog.*, 1902, p. 1187.
- BAILLET ET BORDES. — *Revue neurol.*, 1905, du 30 mars et du 31 mai.
- Sur un syndrome myotonique, etc. *Revue neurolog.* Paris, 1907, p. 308.
- BAILLY. — Tonicité musculaire. Thèse de Strasbourg. 1870.
- BEAUNIS. — Recherches physiolog. sur la contraction simultanée des muscles antagonistes avec quelques applicat. à la pathol. *Arch. de physiolog.* Paris, 1889, janv.-avr. p. 55.
- BECHTEREW. — De l'influence trophique du système nerveux sur l'appareil muscul. et sur la peau. *Revue de psychiatrie*, 1910, v. 14, p. 52.
- BENOIT. — *Arch. de méd. milit.*, 1892, octobre.
- BLUM. — Un cas d'amotilité générale intermittente d'origine psychique simulant la maladie de Thomsen. *Union méd. du Nord-Est*. Reims, 1908, p. 149.
- BONNIOT ET LÉOPOLD-LÉVI. — *Revue neurolog.*, 1903, p. 537.
- BOURGUIGNON ET HUET. — Réact. élect. des muscles dans 2 cas de myopathie. *Revue neurologique*, 1911, v. 21, p. 793.
- Recherches sur les réactions élect. des muscles dans la myopathie au début. *Bull. de la Soc. Franç. d'élect. et de radiolog.* 1911, novemb.
- La contract. galvano-tonique durable et non durable dans la maladie de Thoms., etc. XIII^e Congrès interne de Méd. Londres, août 1913.
- BOURGUIGNON ET LAUGIER. — Différences apparentes d'action polaire et localisation de l'excitation de fermeture dans la maladie de Thomsen et la dégénérescence. *Id.* et C. R. de l'Acad. des sc., 1913, t. 157, p. 235.
- BOURGUIGNON. — La contract. galvano-tonique dans la réact. de dégénérescence. *Bull. offic. de la Soc. Franç. d'élect. et de radiol.*, 1913, juin.
- BRISSAUD, BAYER ET GY. — Mal. de Thomsen. *Revue neurol.*, 1909, v. 17, p. 364.
- Sur les troubles de la mot. dans la mal. de Thoms. *Revue de neurolog.*, 1909, V. 17, p. 600.

- BRISSAUD, BAYER ET GY. — *Journal de neurologie*. Paris, 1909, v. 14, p. 253.
- BROWN-SÉQUART. — Recherches sur l'irritabilité muscul. Comptes-rendus de l'Acad. des Sciences de Paris, 1857, p. 460.
- BUCH (DE). — A propos du compte rendu de M. le professeur Crocq, sur la physiol. et la pathol. du tonus muscul. des réflexes et de la contraction. *Belgique médicale*. Grand Haarlem, 1901, p. 257, 289, 321 et 353.
- CARRIÈRE. — In *Traité de maladies de l'enfance de Grancher*. Ed. 1905. T. IV, p. 630.
- Macroglossie congénitale et syndr. de Thoms (Rapport de G. Variot), *Bul. Soc. de pédiatr. de Paris*, 1906, v. 8, p. 140.
- CHARCOT. — Leçons du mardi, 1887-1888, p. 519 (leçon du 10 juillet 1888).
- CHOUPE. — *Gazette médicale de Paris*, 1877, p. 138.
- CLUZET ET FROMENT. — Sur un cas de mal. de Thoms. *Lyon médical*, 1912, v. II, p. 1117.
- Etude de syndrome électrique de la myotonie, *Annales d'électr. et de radiolog.* Mars, 1913.
- COTONI. — Les glandes, etc. *Revue de Médecine*, 1909, p. 615.
- CROCQ. — Rapport sur le tonus muscul. au congrès des aliénistes et neurol. de France. Limoges, 1901. Analysé in *Semaine médicale*, 1901, p. 258.
- Phys. et pathol. du tonus muscul. des réflexes et de la contraction *Journal de neurologie de Paris*, 1901, p. 301.
- DÉJÉRINE. — L'hérédité dans les maladies du système nerveux. (Thèse d'agrégation, 1886, p. 197).
- DÉJÉRINE ET SOTTAS. — *Revue de médecine*, 1895, p. 241.
- Soc. de Biolog., 24 juin 1893. Analysé in *Semaine médicale*, 1893, p. 317.
- Maladie de Thomsen. *Revue générale de clinique et thérapeutique*. Paris, 1912, v. 23, p. 580.
- DELÉAGE. — Mal. de Thoms. Thèse de Paris, 1890.
- DELHERM. — La réaction tétanique chez un myopathique. Congrès pour l'avancement des sciences. Nîmes, 1^{er} août 1912.

- DELHERM. — La contractilité galvano-tétanique dans la réaction de dégénérescence avec hypoexcitabilité galvanique. *Gaz. des hôpitaux*, 1913, n° 88.
- DÉLIGNY. — Observation d'un cas de mal. de Thoms. *Union médicale* de Paris, 1883, v. 39, p. 50.
- DELMAS. — Mal. de Thoms. *J. de médecine* de Bordeaux, 1886-87, v. 16, p. 97.
- Dysmyotonie congénit. *J. de médecine* de Bordeaux, 1886-87, v. 16, p. 217.
- Dysmyotonie congénit. *Mém. et Bull. Soc. de méd. et chir.* Bordeaux, 1886-87, p. 427.
- DEMENY. — Du rôle mécan. des muscles antagon. *Arch. de physiol.* Paris, 1890, p. 747.
- DÉNY. — Mal. de Thoms. *Semaine médicale*, 1884, p. 517.
- DREYFUS-BRISAC. — De la maladie de Thoms. *Semaine médic.*, 1884, n°s 2 et 3.
- DUCHENNE (de Boulogne). — Physiol. des mouv. démontrée à l'aide de l'expérience. électrique, etc. Paris, 1867, p. 764.
- GRASSET. — De l'appareil nerveux du tonus muscul. Congrès des méd. alién. et neurol. de France, Procès-verbal. Paris, 1901, p. 451.
- Physiopathologie clinique. T. I, p. 594.
- GREFFIER. — La mal. de Thoms. *France médicale*, 1883, p. 205.
- GRENIER. — Etude sur la mal. de Thoms. Thèse de Paris, 1890.
- GUILLAIN. — Société de neurol., juin 1902.
- In *Revue neurol.*, 1902.
- HALLION. — In *Traité de médecine* de Bouchard, Brissaud. T. X, p. 425.
- HARTENBERG. — Moyens pour mesurer le myotonus. *Revue de Médecine*, 1911.
- HOLEMANS. — Note sur un cas de mal. de Thoms. *Archives médicales belges* Bruxelles, 1905, 4 s., v. 26, p. 239.
- HUET. — Contribution à l'étude de l'excitabilité électrique des muscles dans la maladie de Thomsen. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1892, n°s 1 à 4.
- In *Manuel de médecine* par Debove et Achard, 1894, t. III, p. 716.

- JACQUEMART. — Myotonie atrophique. Thèse de Paris, 1907-1908, n° 134.
- JACQUET. — Les troubles de la motilité dans la mal. de Thoms. *Semaine médicale*, 1903, p. 281.
- JAN. — Relation d'un cas de mal. de Thoms. observée sur un soldat d'infanterie de marine. *Arch. de méd. navale*, 1893, v. 64, p. 307.
- JOTÉYKO. — Etude sur la contraction tonique du muscle strié et ses excitants. Mémoire couronné par l'Académie royale de Médecine de Belgique en 1903.
— *Bulletin de l'Ac. Roy. de Méd. de Belg.*, 1903, du 16 déc.
— *Annales d'électrologie*, 1904.
- KORNHOLD. — Mal. de Thoms. Thèse de Paris, 1896-97, n° 473.
- LAGOIGNIÈRE. — *Arch. de méd. milit.*, 1913, 4 février.
- LAMY. — In *Traité de médecine de Brouardel et Gilbert*, 1905, t. X, p. 620.
- LANCEREAUX. — *Traité de médec.*, t. II, p. 678.
- LANNOIS. — Congrès de Pau, 1904.
— Myopathie avec spasmes localisés. *Lyon médical*, 1903, I, p. 226.
— Myotonie avec atrophie musculaire. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1904, p. 450.
— *Bullet. Société des sciences méd. de Lyon*, 1897, 31 mars.
- LEMOINE. — Un cas de m. de Thoms. *Nord Médic*, 1897, p. 262.
- LÉOPOLD-LÉVI ET BONNIOT. — Myospasme clonique et tonique. *Revue neurolog.*, 1903, 30 avril et 1905, v. 13, p. 557.
— A propos du syndrome myoton. *Comptes rendus de la Société de Biologie*, 1903, v. 59, p. 53.
— Myoclonotonie acquise. *Revue d'hygiène et de méd. infantile*, 1905, v. IV, p. 569.
— Mal. de Thoms. et sarcoplasme. *Revue neurologique*, 1903, v. 13, p. 789.
Analysée in *Semaine Médicale*, 1905, p. 341.
- LEREBoullet ET BAUDOIN. — Société méd. des hôpitaux de Paris, 1909, 4 juin.

- LEROY DE MÉRICOURT. — Malad. de Thoms. au point de vue du service milit. Académie de Méd., 1894, 18 sept. Analysé in *Sem. méd.*, 1894, p. 425.
- LEYDEN. — Traité clinique des maladies de la moelle, p. 95, édit. française.
- LONDE. — Hérédo-ataxie cérébelleuse. Thèse de Paris, 1893.
- LONGUET. — La maladie de Thoms. *Union Médicale*, 1883, p. 167.
- LORTAT JACOB ET THAON. — Atrophie muscul. myopath. et malad. de Thoms. *Revue neurolog.*, 1903, p. 778.
- MAGNÉVAL. — Mal. de Thoms. acquise. Thèse de Lyon, 1904-05, n° 76.
- MAILLARD. — Des troubles d'apparence myotonique dans la mal. de Parkinson. *Revue neurol.*, 1912, v. 24, p. 621.
- Encéphale, 1912, v. 7, p. 433.
- MARTIN. — *Union médicale*, 1890, avril.
- MASSOIN. — *Bullet. de l'Ac. Royale de Méd. de Belg.*, 1903, 31 janvier.
- MARIE (Pierre). — Contribution à l'histoire de la mal. de Thoms. *Revue de médéc.*, 1833, p. 1064.
- MARIE, BALLEST ET VIGOUROUX. — *Arch. de neurolog.*, 1883, janv., et 1884, décembre.
- MARIE. — *Pratique neurolog.*, p. 742.
- Article in *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*, III^e série, t. 17, p. 340.
- MARINESCO. — *Semaine médic.*, 1905.
- MÉEUS. — Un cas de myot. congénitale. *Arch. de neurolog.*, 1906, v. 21, p. 108.
- *J. de neurolog.*, 1903, v. X, p. 269.
- NICLOT. — A propos de la maladie de Thoms. *Bulletin de la Société de méd. milit. française*, 1913, p. 97.
- NIKONOFF. — Thèse de Paris, 1897.
- NOGUÈS ET SIROL. — Atroph. muscul. dans la mal. de Thoms. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1899, p. 15.
- La mal. de Thoms. à forme fruste avec atroph. muscul. *Annales de la polycliniqu. de Toulouse*, 1901, v. XI, p. 1.

- ODDO. — Les myopathies familiales paroxystiques. Myotonie. Myoplégie. *Revue neurolog.*, 1902, t. X, p. 881.
- ONIMUS. — Art. Contraction. In *Dictionnaire encyclopéd. des sciences médicales*.
- PÉCHIN. — Troubles oculaires dans la mal. de Thoms. *Revue d'hygiène et de méd. infantile*, 1910, v. 9, p. 113.
- PELLETAN. — Etude sur la contraction tonique des muscles striés.
- PESME. — Mal. de Thoms. *Arch. de méd. milit.*, 1911, v. 138, p. 113.
- PIC ET PORROT. — Myotonie dans la sclérose en plaques. *Lyon Médical*, 1907, t. I, p. 1143.
- PITRES ET DALLIDET. — Une observ. de mal. de Thoms. *Arch. de neurolog.*, 1885, v. X, p. 201.
- PITRES ET ABADIE. — Un cas de mal. de Thoms. *Gazette hebdom. des sciences méd. de Bordeaux*, 1906, p. 39.
- RAYMOND. — La mal. de Thoms. *Journ. de méd. intern. de Paris*, 1902, p. 198.
- Malad. du syst. nerveux. Atrophie muscul. et mal. amyotroph. Paris, 1889.
 - *Bull. Société méd. des hôpitaux de Paris*, 1891, juin.
 - *Bulletin médical*, 1891, n° 46.
 - De l'état de l'appareil de la vision dans la mal. de Thoms. *Gazette méd. de Paris*, 1891, p. 301.
Analysé in *Semaine médicale*, 1891, p. 238.
 - Leçon du 2 avril 1897.
- ROSSOLIMO. — Myotonie atrophique. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1902.
- ROUGET. — Mal. de Thoms. *Bulletin de la Société de méd. milit. franç.*, 1912, p. 344.
Analysé in *Gazette des hôpitaux*, 1912, p. 938.
- ROUX Joanny. — De la myotonie dans la maladie de Parkinson. *Revue neurolog.*, 1910, t. 19, p. 204.
- SAND. — Myotonie fruste et intermittente. *La Clinique de Bruxelles*, 1905, v. 19, p. 343.
- SCHIFF. — Mémoires physiolog., 1894, t. VIII.
- SOUQUES. — Réflexes cutanés myotoniques et rétractions

- tendineuses dans un cas de mal. de Thoms. *Revue neurolog.*, 1913, p. 126.
- SOUQUES EU ROUTIER. — Electrocardiogrammes et polygramme dans la mal. de Thoms. *Revue neurolog.*, 1913, p. 250.
- THOMAS. — Le cervelet. Etude anatomo-clinique et physiol. Thèse de Paris, 1897.
- THOMSEN (la maladie de). — Discussions. *Mém. et Bull. de la Société de méd. et chirurg. de Bordeaux*, 1886-1887, p. 536.
- VIGOUROUX. — Mal. de Thoms. et paralysie pseudo-hypertr. *Arch. de neurolog.*, 1884, v. 8, p. 273.
- VERWORN. — Article Electrotonus, in *Diction. de physiologie* de Charles Richet.

Travaux en Anglais.

- ALLBUTH. — Thomsen's disease. *Brit. Med. J.* London, 1903, v. II, p. 836 et 937.
- ANGELL. — Thomsen's disease. *J. of Nerv. and Ment. disease.* N.-Y., 1891, v. XVIII, décembre.
- ASHBY. — A case of congenital myotonia. *Arch. Pédiatr.* N.-Y., 1910, v. XXVII, p. 363.
- ATWOOD. — A case of congenital myotonia associated with ophthalmic migraine. *J. of Nerv. and Ment. disease.* N.-Y., 1907, v. XXXIV, p. 598-600.
- BALL (Charles). — The Nervous system of the human Body. Ed. 1836, p. 436.
- BANHAM. — A case of Thoms. d. *The Brain*, 1887-8, X, p. 229.
- BATTEN AND GIEB. — Two case of myot. atroph. *Proceed Royal Soc. med.* London, 1905, vol. II, neur. sect., p. 32.
- Myot. atroph. *The Brain*, 1909, v. 32, p. 187.
- A clinical lecture on myotonia atroph. *Lancet*, 1909, p. 1486.
- BEEVOR. — Case of myoton. congen. *Proceed. Royal. Soc. med.* London, 1907-8, neurolog. sect., p. 1.

- BIRT. — A study of Thoms. d. Montréal M. J., 1908, v. 37, p. 771.
- BRAMWELL. — Severe spasmodic contractions of the muscles of the lower, etc. *Clinic stud.* Edinburg, 1909-10, v. 8, p. 171.
- BRAMWELL AND ADDIS. — A case of Thoms. disease. *Clinic. Stud.* Edinb., 1909-10, p. 178.
- Myotonia atrophica. Edinburg M. J., 1913, n. s., p. 21.
- BRUZZARD. — Two case of Thom. d. *The Lancet*, 1887, I, p. 972.
- CARNCRON. — A case of Thoms. dis. J. N. and M. D. N.-Y., 1903, v. 30, p. 490.
- CHAPMAN. — Thoms. dis. *The Brain*, 1883, v. 21.
- COL. — Thoms. dis. *Medic Sentinel*. Portland. Areg., 1896, IV, p. 415.
- COLLINS. — A case of myoton. N.-Y. *Med. J.*, 1905, v. XX, p. 516.
- COOK AND SWETEN. — A case of Thoms. dis. *British. Med. J.*, 1889-90, p. 73.
- DANA. — An atypic. case of Thoms. dis. *Med. Rec.* N.-Y., 1888, v. 33, p. 433.
- Thoms. dis. J. N. and M. D. N.Y., 1888, v. 15, p. 259.
- DERCUM. — *J. of N. and M. D.*, 1900, v. 27, p. 454.
- DRESHFELD. — Thoms. dis. *Brit. Med. Journ.*, 1891, p. 429.
- Four members of one family affected with Thoms. dis. *Lancet*, 1905, I, p. 1136.
- ENGELL. — A case of Thoms. etc. *Philadelphia Med. Times*, 1883, 8 sept.
- FEARNSIDES (E. G.). — A case of myot. atroph. *Proc. Royal. Soc. Med. Lond.*, 1911-12, neurol. sect., p. 77.
- FINDLEY. — A case of Thoms. dis. *Quart J. Med.* Oxford, 1912-13, p. 495.
- GALLOWAY. — Toxic spasme of the muscle, etc. *Proc. Royal. Soc. Med. London*, 1911-12, clin. sect., p. 201.
- GARROD. — A case of myot. with spasmes. *Proc. Royal. Soc. Med. Lond.*, v. 5, 1911, neurol. sect., p. 59.
- GREENFIELD. — One family affected with myot. atroph. associat. cataract. *Review of Neurology and Psychiatry*, 1911, v. 9, p. 169.

- GRIFFITT. — On myotonia. *Quart. J. Med.* Oxford, 1911-12, p. 229.
- HAMILTON (Lane). — A consideration of the Thoms. symptomocomplex., *Med. Rec.* N.-Y., 1886, v. 29, p. 85.
- HAMMOND. — Thoms. disease. *Gaillard's M. J.* N.-Y., 1886, v. 41, p. 614.
- A case of myot. cong. *J. N. and M. D.* N.-Y., 1905, v. 32, p. 648.
- HARRIS. — Case of atrop. myot. *Proc. Royal. Soc. Med.* London, 1912-13, neurolog. sect., p. 138.
- HERSCHILL. — *Guy's hospital*, 1890, p. 46.
- HUGHES. — Thoms. dis. *New-York M. J.*, 1886, v. 14, p. 68.
- HUNT (Ramsay). — Two case of atroph. myoton. *J. N. and M. D.*, 1908, p. 35, p. 269.
- JACOBY. — On myotonia. *J. of N. and M. D.* N.-Y., 1898, t. 25, p. 508.
- Thom. dis. *J. of N. and M. D.*, 1887, t. 14, p. 129.
- JONES. — Two case of Thoms. dis. *Occidental Med. Times.* San-Francisco, 1900, t. 14, p. 316.
- KENNEDY AND OBERNDORF. — Myotonia atrophica (two cases) *J. of the American Medical Association*, 1911, t. 57, p. 1117.
- MAC GREGOR. — Thom. dis. *Brit. Med. J.*, 1903, II, p. 112.
- MEARA. — A case of Myot. congen. *Arch. pediatr.* N.-Y., 1905, p. 812-859.
- MILLE. — Myotonia. *Am. text. Bk. dis. Child.*, 2^e éd. Philad., 1898, p. 687.
- MILLS. — Myotonia and athétoid. spasme. *International clinic.*, 1891, avril.
- MOYER. — Remarcs of Thom. dis. with reffort of a case. *Medic. News.* Philad., 1890, t. 57, août.
- OBERDNORF. — A case of myot. atroph. *The J. of N. and M. D.*, N. Y., 1914, p. 688.
- PEMBERTON, — Metabolism Studies in myot. atroph. *The American Journ. of the medic. Sciences*, 1911, t. 141, p. 253.
- PRESTON. — Myot. cong. Report of typic. case. *Med. News.* N.-Y., 1898, t. 73, p. 813.

- REUS. — A case of myot. cong. *Arch. Roentgen Ray*. Lond., 1905-06, p. 183.
- ROSENBLÖM AND COHOE. — Metabolism studies in a case of myot. atroph. *Proc. Soc. Experim. Biolog. and Med.* N.-Y., 1913, p. 136.
- RUDOLF. — Thom. dis. *Canada Lancet*, 1910-11, p. 679.
- SEDGWICK. — Von Groëffe's sign in myot. cong. *The Americ. Journ. of Medic. Sciences*. N.-Y., 1910, t. 140, p. 80.
- SAINSBURY AND SIDNEY RINGER. — On the nervous on muscular origin of certain spastic etc. *The Lancet*, 1881, II, p. 767, 815, 860.
- SHERRINGTON. — Rapport au congrès international de physiologie, 1898.
- SHAW AND FLEMING. — A atypical myotonia. *The alienist and Neurol.*, 1890, t. XI, p. 51.
- SMITH. — A case of myot. *Internat. Med. Magaz.* Philad., 1894-95, t. 3, p. 129.
- STEINER. — Thom. dis. *Mod. Med.* N.-Y., 1909, p. 595.
- STEWART. — A case of myot. atroph. *West-London Med. Journ.*, 1912, t. 17, p. 116.
- WALTON. — Contribution of the study of the myospasme, etc. *J. N. and M. D.* N.-Y., 1902, p. 403.
- In *Brain*. Apr. 1886.
- WHITE (Hale). — Thoms. dis. *Guy's hospit. Reports*, 1889, t. 46, p. 329.
- Case of the Thoms. dis. *Guy's hospit.*, 1890, v. 46.
- ZAHORSKY. — Myot. congenita. *Am. J. Obstr.* N.-Y., 1910, t. 57, p. 1132.

Travaux en russe.

- ANDROPOFF. — La maladie de Thomsen (Tomsena bolezn). *Voyenno-Meditz. Journal*. St-Péters., 1903, v. II, med. pt., p. 15.
- BECHTEREFF. — Société de psych. de l'univ. de Kazan, 1892, octobre.
- Myotonie comme maladie de la nutrition *Obozrénie psichiatrii*, 1893, p. 263.

- BECHTEREFF. — Communication à la section scientif. de la Société clinique de maladies nerv. et mentales de Saint-Pétersbourg, 1895.
- La myotonie et son traitement. *Nevrologhitchesky Vestnik*, 1896, p. 143.
- DANILO. — Etude sur la rigidité musculaire. *Annales de la psychiatrie et de la neuropathie cliniques et légales de Saint-Pétersbourg*, 1886, IV, p. 62.
- Un cas de myotonie. *Wratch.*, 1891, p. 20.
- DONSKOFF. — Cas de myotonie congénitale. *Nevrologhitchesky Vestnik*, 1909, XVI, p. 118.
- DOTCHEWSKY. — La maladie de Thomsen. *Iegenedelnik. St-Pétersb.*, 1900, VII, p. 825.
- ERIKSON. — La malad. de Thoms. Les protocôles des séances de la Société médicale du Caucase. Tiflis, 1902-03, t. 39, p. 563.
- FOSS. — *Revue (russe) de psychiatrie et neurol. expérimentale*, 1904, p. 491.
- GADZYATZKY. — *Woyenno-meditz Journal de St-Pétersb.*, 1898, t. 192, p. 825.
- GOLOVKOFF. — Echanges pathologiques dans la mal. de Thoms. Les travaux de la Société Impériale de médecine du Caucase. Tiflis, 1909-10, p. 260.
- GROMIKO. — Un cas de mal. de Thoms. *Woyenno-meditz. Journ. de St-Péters.*, 1904, III, p. 50.
- KLATCHKINE. — Contribution à l'étude de l'hystérie simulant la mal. de Thoms. *Revue de méd. russe*, 1894, n° 3.
- MARKELOFF. — De l'influence des glandes endocrines sur l'activité musculaire. *Roussky Wratch.*, 1913, p. 1291.
- MESSAROSCH. — La mal. de Thoms. combinée à la pseudo-hypertrophie. *Meditzinskoïé obozrénie*. Moscou, 1903, t. 59, p. 167.
- MOLTCHANOFF. — *Bullet. Société de neurolog. et de psychiatrie de Moscou*, 1895, p. 48.
- MOROZOFF. — Un cas de myotonie. *Wratch.*, 1891, p. 20.
- NALBANDOFF. — *Bull. Société de neurol. et psych. de Moscou*, 1899, 22 janv.

- NÉARONOFF. — 3 cas de mal. de Thoms. Supplément médical aux *Annales maritimes*. St-Pétersbourg, 1886, p. 480.
- Le médecin de Mierziéwsky, 1890, n° 1.
- Vestnik psichiatrii, 1892.
- ROSENBACH. — Soc. de psych. et neurol. de St-Pétersb., 1892, janv.
- RYBALKINE. — Contribution à l'étude de la symptomat. de la maladie de Thoms. *Bolnitchnaia Gazetta Botkina*, 1892, p. 1034.
- SKWORTZOFF. — Un cas de mal. de Thoms. *Recueil médical de l'hôpital militaire du district de Varsovie*, 1894, VII, p. 51.
- SOULAKOFF. — Mal. de Thoms. *Wratchebnaia Gazetta*. St-Pétersb., 1909, p. 486.
- VERZILOFF. — *Vratch.*, 1897, n° 9.
- Société de neuropathol. de Moscou, 1897, 24 janv.
- WEDENSKÝ ET ZAKHARTCHENKO. — Symptômes mentaux de la mal. de Thoms. *Journal nevrpathii et psichiatrii Korsakova*. Moscou, 1906, p. 324.

Travaux en italien.

- AMATO. — Sulla natura della malattia di Thomsen. *Rivista critiche di Clin. Med. Firenze*, 1900, I, p. 694, 710, 726.
- BORGHERINI. — Miotonia et state miotonica. *Gazzet. de. osped.*, 1900, t. 21, p. 1060.
- XIII^e Congrès internat. de Méd., sect. de neurol., 1900. Paris. Comptes-rendus, 1901, p. 575.
- Miotonia essenziale et state miotonica. *Gazzetta degli ospedali*, 1908.
- BROGLIO. — Il ricamenio organio nella sindrome miotonica. *Policlinica Roma*, 1907, t. 14, p. 342.
- FERRANINI E PAOLI. — Glioma bilaterale del nucleo lenticiforme e miotonia. *Annali di neurol.*, 1903.
- LEPORINI. — Un caso di male di Thomsen. *Tommasi Napoli*, 1908, III, p. 668.

- LUCIANI. — Influence des mutilations cérébelleuse sur l'excitation cérébrale. *Archivio italiano di Biologia*, t. 21, p. 1.
- MAGGIORE. — Osservazione cliniche e etiologiche sopra un caso di malat. di Thoms. *Pediatrics Napoli*, 1912, t. 20, p. 1.
- MANGAZZINI ET PERUSINI. — La syndroma miotonica. *Rivista di Pathologia nerv. et mentale*, 1904, t. 9, p. 153.
- MAROTTE. — Il morbo di Thomsen. *Gazzetta internat. di med. Napoli*, 1908, t. XI, p. 1.
- MODENA. — Sulla la miotonia *Società médico-chirurgica Anconitana*, 1907, 9 mars.
- MODENA E SICCARDI. — *Rivista sperimentale di frenatria*, 1905, p. 161.
- MELE. — Un caso di malattia di Thomsen. *Giornale med. di r. esercita Roma*, 1898, t. 46, p. 1173.
- PANSINI. — Sulla malattia di Thoms. Napoli. Pasquale, 1907.
- *Corriere sanit. Milan*, 1907, t. 18, p. 519.
- PETRONE. — Un caso di Rigidita musculare con lieve hiper tonica dei muscoli. *Rivista sperminentale di Frenatria*, 1881, 1885.
- La malattia di Thomsen. *Lo sperimentale*, 1884, juillet.
- RIZZI. — Studio sulla malattia di Thoms. *Giornalo di Med. milit.*, 1884, p. 217.
- RIZZUTI. — Su di un caso di malattia di Thomsen da lesione cerebrale. *Bollet. de clinic. Milano*, 1903, t. 20, p. 79.
- RUMMO. — Su di una eccezionale affezione delle sindroma parkinsoniana, miotonica e catalettoide. *Riforma medica*. Napoli, 1910, p. 673.
- SEPPILI. Malattia di Thomsen. *Archivio Italiano per le malattie mentale*, 1883, juillet-novembre.
- La malattia di Thomsen, sua analogia coi fenomeni muscolari dei ipnotismo. *Gazzetta delli oppedaliati*, 1883, n° 43-44.
- SEVERINO. — Circa la transmisibilità sperimentale di certi disordini del tono muscolare. *Riforma medica*, 1910, p. 684.

- SILVA. — *Rivista clinica di Bologna*, 1885.
VIZIOLI. — Contribuzione allo studio di nevrpathie raro.
Giornalo di neuropathologica, 1882, VII, X.
ZAMBLER. — Sopra un caso di mal. di Thoms. *Giornalo di
r. esercito*, 1896, t. 44.

Travaux en allemand.

- ANDERSSON. — Ein Fall von Thomsen'sche Krankheit. *Wien.
mediz. Presse*, 1904, v. 45, p. 1541-46.
ASCENZI. — Uber Thomsen'sche Krankheit und Muskela-
trophie. *Monatschrift f. Psychiatrie und Neurolog.*
Berlin, 1912, v. 31, p. 201-233.
BAUMLER-REINHOLD. — *Arch. f. Psychiatr.*, t. 8, p. 1.
— *Zeitsch. f. Nervenkr.*, t. 4, p. 189.
RECHTEREW. — *Neurolog. Centrab.*, 1897.
— Die Myot. und ihre Behandlung. *Therapeut. Wo-
chensch. Wien.*, 1897, p. 513.
— Hemitonia apoplectica. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenkr.*
1899.
— Myot. eine Krankheit des Stoffwechsels. *Neurol.
Centrab.*, 1900, p. 98.
— Uber den Muskelwulst. bei Myotonia. *Neurolog. Cen-
tralblatt.*, 1904, t. 23, p. 255.
BENEDICT. — Nervenpathologie und Electrotherapie, 1864.
BERG. — Ueber Muskelatrophie bei Thomsensche Kran-
keit. Dissert. Bonn., 1904.
BERNHARD. — Thoms. krank. *Virchow's archiv.*, 1879, t. 73,
p. 516.
— Beitrag zur Pathologie der sogenant. Thoms. Krank.
Centr. f. Nervenheilkunde, 1885, VIII, p. 122.
— Zur Pathologie der Thoms. Krankh. *Centr. f. Ner-
venh.*, 1887; t. X, p. 673.
— Ein atypischer Falle von Thoms. krank. *Deut. Med.
Wochen.*, 1899, p. 169.
BETTINAN. — Ein Falle von Thoms. krank. *Deutsche Zeitsch.
f. Nervenheilk*, 1896-97, v. 9, p. 331.

- BETTMANN. — *Zeitsch. f. Nervenheilk.*, t. 9.
- BEYER. — Zwei Fälle von Myot. congenita. *Deutsche Mediz. Wochenschr.*, 1906, p. 166.
- BLUMENAU. — Zur elektrische Erscheinung in Thoms. krank. *Neurolog. Central.*, 1888, p. 679.
- BOTTAZZI. — Ueber die Wirkung der Veratrin. Beiträge zur Physiol. der Sarcoplasme. *Arch. für Physiologie*, 1901.
- BETTMANN UND BRASCH. — Uber Muskeldiagnostik und Myotonie *München Med. Wochen.*, 1911, t. 58, p. 621.
- BRAUN. — Thoms. krank. *Dissert. Leipzig*, 1902.
- BRINKMANN. — Zur Kenntniss der Th. Kr. *Dissert. Kiel*, 1902.
- BREGMANN. — *Neurolog. Centr.*, 1908, p. 875.
- BRUCKE. — Vorlesung. über Physiologie, 1885, t. I, p. 508.
- BUCKLING. — Über einen Fall. von Thoms. Krank. *Aerztl. Verein zu Stuttgart*, 2 avril 1885.
- BUMKE. — Ueber der myotonischer ähnlicher familiär Form von Intentionsskrämpfen. *Zeitschrift. f. d. ges. Neurolog. und Psychiat.*, 1910-11, t. 4, p. 645.
- CASSIRER. — *Neurolog. Centralb.*, 1904, p. 39.
- CHWOSTEK. — Myotonia und Muskelatroph. Mitt. d. Gesellschaft f. inn. Med. u. Kinderhe. Wien., 1909, p. 68.
- CURSCHMANN (Hans). — *Berl. Klin. Wochen.*, 1905, n° 37.
— Fall. von Thoms. krank. und atrophie. *Munch. Med. Wochn.*, 1906, t. 53, p. 1281.
- CYON. — Über den Tonus der Willkürlichen Muskeln. *Physiol. Arb.*, 1888. Berlin, p. 205.
- DANA. — Über einem atypischen Fall. Thoms. Krank. *Neurolog. Central.*, 1888, p. 453.
- DELPRAT. — Thoms. krank. in paramyot. familie. *Deuts. mediz. Wochen*, 1892, t. 48, p. 158.
- ENGELN. — Ein Fall. von Myotonia. *Aerztl. Rundschau München*, 1905, p. 85.
- ERB. — Tonische Krämpfe in willkürliche beweglichen Muskeln. Handbuch der Krank. des Rückenmarks Compendium von Ziemsen, 1878, t. XI, p. 817.
— Rapport au congrès de neurologie de Baden, 1885.
— Demonstr. von präparat. von Dystr. muskeln. *Tagenblatt d. Versammlung. Deutsche Natur. n. Aerzte. Strassburg*, 1885, t. 58, p. 508.

- ERB. — Klinische und patholog. anatomisches von der Thoms. krank. *Neurol. Centr.*, 1883, n° 13.
— Die Thomsen'sche krankheit. Leipzig, 1886.
— Über die Thoms. krank. *Deut. Arch. f. Klin. Méd.*, 1889, t. 35, p. 329.
— Versammlung. *Deutschen. Natur. und Aerzte* in Heidelberg, 1889.
- EULENBURG. — Hypertrophia musculorum pseudo-hypertrophica. *Mendels neurolog. Centralb.*, 1884, p. 17.
— und Melchert. Thom. krank. bei vier Geschwistern. *Berl. Klin. Wochenschrift.*, 1883, t. 22, p. 605.
— Über eine familiare durch. Generation verfolgbar. Form congenitaler Paramyotonie. *Neur. Centr.*, 1886, n° 12.
— Über Thoms. krank. *Deutsche Med. Wochen.*, 1893, t. 21, p. 691.
- FISCHER. — Ein Fall. von Thoms. krank. *Neurolog. Centr.*, 1886, p. 73.
- FROHMANN. — *Deutsche Med. Wochens.*, 1910, p. 6.
- FRUS. — Zur kenntniss der Thoms. krank. *Neurolog. Centralb.*, 1892, n° 2.
- FRANKL-HOCHWART. — Thoms. krank. *Die Deutsche Klinik*, 1904, p. 764.
— Über intentonskrämpfe. *Zeitschr. f. clin. Med.*, 1888, t. 14, p. 424.
- FUNCKE. — Ein Fall von Myot. *Deutsche Mediz. arztl. Zeitschr.*, 1898, t. 27, p. 114.
- FURSTNER. — Myotonia acquisita. *Arch. f. Psychiatrie*, 1895, t. 27, p. 600.
- FUCKS. — *Neurolog. Centr.*, 1903, p. 783.
— *Wien. Klin. Wochen.*, 1904, p. 722.
- FURNROHR. — *Zeit. f. Nerven.*, t. 33, p. 14.
- GAUPP. — *Zeitsch. f. Nervenheilk.*, t. 33, p. 63.
— Ein Fall von partieller myot. cong. *Centralblatt für Nervenk.*, 1902.
- GESSLER. — Ein Fall. Thoms. krank. *Med. Corresp. Bild. d. Würthemb. arztl. Verein.* Stuttgart, 1898, t. 58, p. 425-433.
— Eine Neue Behandlung der Thoms. Krank. *Deuts. Arch. f. Klin. Mediz.*, t. 66.

- GOTSCHLICH. — Beiträge zur Kenntniss des Saurebildung und der stoffumsatzes in querges treifter Muskeln. *Pflüger Archiwe*, 1894.
- GOWERS. — Ataktische Paramyotonie und Thoms. krank. *Centralblatt. f. Nervenkranken and Psychiatr.*, 1882, p. 44.
- GREGOR UND SCHILDER. — Über Muskellspasmen und Muskelhypertrophie. *Monatschrift f. Psych. und Neurologie*. Berlin, 1905, t. X, p. 81.
- *Neurologische Centralblatt*, 1913, p. 83.
- Zur Theorie der Myotonia. *Zeitsch. f. d. ges. Neurologie und Psychiatrie*, 1913, p. 206.
- GRUND. — *Deutsche Zeitsch. f. Nervenheil kunde*, 1911, t. 42, p. 110.
- Zur Frage des Vorkomens erworbener Myotonie. *Mun. Mediz. Wochen.*, 1911, p. 820.
- Über atrophische Myotonie. *Munchen Mediz. Wochen.*, 1913. p. 863-923.
- GUTTMANN. — Zur Geschichte der Thoms. krank. *Deutsche Mediz. Wochenschr.*, 1892, t. 18, p. 261.
- HERRING UND SHERRINGTON. — Über Hemmung der Contraction willkürlicher Muskeln etc. *Arch. f. Physiologie*, 1897, t. 58, p. 222.
- HERZ. — Über die Auskult. des normal. und pathol. Muskelschalles bei morbus Thomsen. *Centralblatt f. innere Mediz.*, 1901, t. 22, p. 11.
- HLAWACZECK. — Ein Fall von Myot. congenita. *Jahrbuch. f. Psychiatrie*, 1895, t. 14, p. 92.
- HOFFMANN. — Ein Fall von Thoms. krank., komplicirt durch. Neurritis multiplex. *Deutsc. Zeit f. Nervenh.*, 1897, t. 9, t. 18.
- Zur Lehre von der Thoms. krank., etc. Festschrift. Wilhelm Erb. z. Vollen seine 60. Lebens Jahr. gewidmed Leipzig, 1900, p. 198.
- *Deutsche Zeits. f. Nerven.*, 1900, t. IX, p. 273 ; t. 18.
- Ein Fall von Thoms. krank. Vereinsbildung. d. pflälz. Aerzte. Frankenthal, 1903, t. 49, p. 98.
- Zur Lehre von der Thom. krank. *Arch. f. Psychiatrie*, 1903, t. 37, p. 668.

- HOFFMANN. — *Centralblatt f. Nervenks. und Psych.*, 1903, t. 26, p. 488.
- *Arch. f. Psychiatrie*, t. 42, p. 259.
- *Neurolog. Centr.*, 1906, p. 576.
- Ergographische Versuchungen an einen Fall von Myotonia congenita. *Med. Klin. Berl.*, 1913, p. 99.
- HOLLEMANN. — Beitr. a. d. Geb. d. ges. Med. Festschrift d. Vern. d. Aerzte d. Regirngsbz. Dusseldorf, 1894, p. 362.
- HOSSLING. — Ein Falle von myoton. Bewegungstör. *Munch. Med. Wochen.*, 1887, n° 32.
- JACOBY. — Zur Myotonia. *New-York mediz. Wochensch.*, 1898, X, p. 385.
- JAKOBSON. — Tonische krampfzustände, etc. *Berlin. Klin. Wochens.*, 1911, t. 48, p. 1985.
- JAKSCH. — Myot. congenita. *Wiener Klinis. Wochens.*, 1903, t. 26, p. 87.
- JENSEN. — Zur analyse der Muskelstörung bei Thoms. krank. *Deuts Arch. f. Klin Mediz.*, 1903, t. 77, p. 246.
- JOLLY. — Ein Falle von Thoms. krank. *Deuts. Mediz. Wochensch.*, 1889, n° 23.
- Über Myot. acquisita. *Neurol. Centralblatt*, 1896.
- (Te) KAMP. — Ein Beitrag zur kentniss. der Myot. cong. *Deutsche Med. Wochenschr.*, 1907, t. 33, p. 1005.
- KARPINSKY. — Über die Autointoxication bei Myotonia. *Neurolog. Central.*, 1899.
- KLINBERGER. — Myot. cong. und Myasthenia. *Berl. Klin. Wochens.*, 1911, p. 2358.
- KNOBLAUCH. — Demonstr. eines Falles von Thoms. krank. *Munch. med. Wochen.*, 1908, p. 1903.
- KOCH (Hans. — Über Thoms. krank. Dissert. Leipzig, 1904.
- Zur Histol. des myot. hypertr. *Arch. f. patholog. anat.*, 1901, III, p. 380.
- KRAFT-EBING. — Über Thoms. krank. und Paramyot. *Allg. Wiener mediz. Zeitung*, 1893, n° 16.
- KRAMER UND SELLING. — Die myotonische Reaction. *Montsch. f. Psych. und Neurol.*, 1912, t. 32, p. 283.
- Atroph. myoton. *Berlin. Klin. Wochens.*, 1913, p. 650.

- KRAMER et KREBS. — Krampfhaftige Haltung des Kopfes, etc. *Berlin. Klinische Wochens.*, 1886, p. 507.
- KRON. — Zwei Fälle von Thoms. krank. Verein der Aerzte zu Berlin. Sammlung, 25 mars 1898.
- Vorstellung. Thoms. krank. *Berlin. Klin. Wochens.*, 1911, p. 2358.
- LAQUER. — Mitteilungen über einen Fall von Myoton. *Berlin. Klinis. Wochens.*, 1886, p. 507.
- LEYDEN. — Erkrank. des Rückenmark. Edit. franç., p. 95.
- LONGARD. — *Deuts. Med. Wochens.* 1898, p. 91.
- LUNDBORG. — *Deuts. Zeits. f. Nerven.*, 1904, p. 217.
- MANN. — Zwei Fälle von Familiäre Myotonia. *Berlin. Klin. Wochens.*, 1913, p. 846.
- MANNEL (Ernest). — Ein Fall. von Myot. cong. Kiel, 1905.
- MAHLER. — Demonstration eines Falles von Thoms. krank. *Wien. klin. Rundschau*, 1900, t. 14, p. 899.
- Einen Fall von Thoms. krank. *Wien. Klinis. Wochens.*, 1900, p. 1051-1052.
- MAHLER UND BECK. — Beiträge zur Thoms. kr. *Wien. Klinis. Wochens.*, 1900, p. 1219.
- MARTIUS UND HANSEMAN. — Ein Fall. von myot. cong. *Virchows Archiv.*, 1889, t. 117, p. 587.
- MARSCH. — Zur kasuistik der Thoms. krank. *Deuts. Militär ärztliche Zeitschr.*, 1903, t. 32, p. 155.
- MESSAROSCH. — Über einen Fall von Thoms. krankh. *Allgemeine Med. Centr. Zeitung.* Berlin, 1904, t. 73, p. 217.
- MIBELEISEN. — Zur Kasnistik der Myotonia Congenita. *München Mediz. Wochens.*, 1887, t. 34, p. 433.
- MOLTCHANOFF. — *Neurolog. Centralb.*, 1896.
- MOEBINS. — Über die Thoms. krank. *Schmidts Jahrbücher der ges. Med.*, 1883, t. 198, p. 236.
- NIEDERDARF. — Ein neuer Fall von Thoms. kr. Berlin, 1895, 30, p. 12.
- NEWMARK. — Ein Fall primären tonischen Gesichtskrampf. *Neurolog. Centr.*, 1903, t. 22, p. 461.
- NONNE. — *Neurolog. Centr.*, 1894, p. 10.
- OPPENHEIM. — Über einen Fall von myot. cong. *Med. Blatt. Wien.*, 1904, p. 627.

- OPPEINHEIM. — Lehrbuch. der Nervenkrankheiten. Berlin, 1912, p. 240.
- Über einen Fall von Myot. cong. *Berlin. Klinis. Wochens.*, 1904, t. 41, p. 255.
- ORTLEB. — Über Thoms. krank. und. Hildburghausen, 1912.
- PASSLER. — *Neur. Centr.*, 1906, p. 1064.
- PASSOW. — Vorstellung eines Falles von Thoms. kr. *Aerztlicher Verein zu Hanover*, 1900, 15 févr.
- PELITZAUS. — *Berlin Klinisch. Wochen.*, 1897.
- Eine Fall. von Thoms. krank. *Arch. f. Psychiatrie*, 1898, t. 30, p. 1010.
- PELZ. — Über atyp. Formen der Thoms. krank. *Arch. f. Psychiatr.*, 1906-07, t. 42, p. 704.
- PFEIFFER. — Ein klinis. Beitrag zur Lehre von der Hemipar. *Neurol. Centr.*, 1901.
- PETERS. — Über die Thoms. krank. *Deutsche Militar. Zeitschr.*, 1879, n° 2.
- PONTOPIPIDAN (Knunt). — *Neurol. Centralb.*, 1884, p. 520.
- RENNER. — Zwei Falle Thoms. kr. *Festschrifte zur Feier der 50-jähriger. Bestehen des Vereins pfälzischer Aerzte*, 1889, p. 521.
- REINHARDT. — Über verschiedene Klinis. Form. allg. Muskelatroph. Halle, 1911.
- RIEDER. — Ein Fall. von Thom. krank. *Deuts. Milit. Zeits.*, 1884, p. 487 ; 1889.
- RINDFLEISCH. — *Zeits. f. Nervenh.*, t. 33.
- SALZBERGER. — Über das symptomat. Vorkommen myoton. Störung. *Berlin. Klinis. Wochens.*, 1910, t. 47, p. 2242.
- SCHIFF. — Über die Funct. des Kleinhirns. *Recueil des mém. physiol.*, 1896, t. III.
- SCHIFFERDECHER UND SCHULTZE. — Neue Untersuchung. zur anatomie pathologie der Thom. kr. *Deutsche Zeits. f. Nervenh.*, 1903, t. 25, p. 1.
- SCHONFELD. — Ein Fall. von Thoms. kr. *Berlin. Klin. Wochens.*, 1883, n° 27.
- SCHÖNBORN. — Ein Kasuistischer Beitrag. zur Lehre von Thoms. kr. *Deutsche Zeits. f. Nervenh.*, 1899, t. 15, p. 274.

- SCHOTT. — Partielle Myotonie mit Muskelschwund. *Deuts. Zeits. f. Nervenh.*, 1902, t. 21, p. 261.
- SEIFERT. — *Deuts. Arch. f. Klin. Mediz.*, 1891, t. 47, p. 127.
- Ein Fall von Thoms. kr. *Berliner Geselsch. f. Psych. und Nerven.*, 1900, 9 juillet.
- Jahresbericht der Geselsch. für Natur. und Heilkunde in Dresden, 1889, p. 118.
- SEIFERT UND ERB. — Mitteilungen an der Sammlung. *Deut. Verein. der Naturalist. und Aerzte.* Heidelberg, 1889, 18 septemb.
- Ein Fall von Thoms. kr. In *Berlin. Klinis. Wochens.*, 1901, t. 36, p. 704.
- SEELIGMULLER. — Tonische krämpfe in Willk bew. Musk. *Deuts. Mediz. Wochens.*, 1876, n^{os} 33 et 34.
- Spastische spinale paralyse mit intermittir. contractionen. *Jahrb. f. Kinderheilkunde*, 1878, p. 258.
- Handbuch der Kinderkrankheiten, t. V, p. 185, von Gerhardt.
- SIEMERLING. — Vorstellung eines Falles von Myot. Mitteil. f. d. Verein. Schleswig-Holstein. Aerzte, 1905, n. F. 14, p. 91.
- SKUTETZKY. — Zur Klinik der Myot. Congenita. *Med. Klinik. Berlin.*, 1913, p. 986.
- SOLTMANN. — Die parese der neugeborenen. *Jahrf. f. Kinderkrankh.*, 1878, t. 12, p. 1.
- SOELDER (von). — Zur Kenntniss. der Paramyotonia congenita. *Wien Klin. Wochen.*, 1895, t. 18, p. 91.
- STEIN. — Eine Aussergewöhnliche Form der Bewegungsstörung mit myoton. Reaction. *Wien Klin. Rundschau*, 1896-97, n^{os} 45, 46, 51, 52.
- STEINERT. — Ein Fall von Thoms. krank. *Berlin. Klin. Wochens.*, 1911, t. 48, p. 691.
- *Deuts. Zeits. f. Nervenh.*, 1909, t. 37, p. 58.
- Verhandlungen der Med. Gesellschaft zu Leipzig, 1909, p. 12.
- STRUMPELL. — Tonische Krämpfe in Willkürliche bewegl. Musk. *Berlin. Klinische Wochens.*, 1881, p. 119.
- SUSSKAND. — Gur Kenntniss der Thoms. kr. *Zeits. f. Klin. Mediz.*, 1894, t. 23, p. 91.

- TALMA. — *Deuts. Zeits. f. Nervenkr.*, 1892, II, n^{os} 2 et 3.
- TIEGEL. — Über Muskelcontractur. in *Gegensatz zu Contraction. Pflügers Archiw.*, 1876.
- TETZNER. — Myotonia atrophica nach Trauma. *Deuts. Zeits. f. Nervenh.*, 1913, p. 436.
- THOMSEN. — Tonische Krämpfe in Willkürlich bewegliche Muskeln. *Arch. für Psychiatrie*, 1876, p. 702.
- Nachträgliche Bemerkungen über myotonia. *Arch. f. psychiatrie*, 1892, t. 24, p. 918.
- Zur Thoms. krank. *Centralb. f. Nervenheilk*, 1883, VIII, p. 193.
- Practitioner, 1883-84.
- TRÖMNER. — Myot. acquisita. *Deuts. Mediz. Wochen.*, 1912, t. 38, p. 1183.
- URBACH. — Ein Fall von Thoms. kr. *Wien. Mediz. Wochen.*, 1899, p. 118.
- WESTPHAL. — Demonstration zweier Fälle von Thoms. kr. *Berliner Klin. Wochens.*, 1883, n^o 11.
- WEICHMANN. — Ein Fall von der Thoms. kr. *Neurolog. Centr.*, 1896, p. 41.
- Über myot. interm. congenita. Dissertation. Breslau, 1883.
- VOSS. — *Monatsch. f. Psych. und Neurol.*, 1900, t. 8, p. 85.
- *Zeit. f. Nervenh.*, t. 34, p. 465.

**Travaux en japonais, hollandais et portugais-
espagnol.**

- CARDOSO FONTE. — Mal. de Thomsen. *Brazil Médic.*, 1903, t. 17, p. 147 ; 1903, t. 19, p. 186.
- *Rev. da Societa de Med. e cirur. Rio de Janeiro*, 1903, VII, p. 97.
- DELPRAT. — Over Thomsen'ske ziekte. *Nederl. Tydschr. v. geneesk.* Amsterd., 1891, t. 27, p. 585.
- EISELT. — Cas atypique de la mal. de Thoms. (en tchèque). *Casop lék cesk v. Prage*. 1907, p. 515.

- FRUS. — Bidrag. Til Kindskaaben am der Thomsen'ske sygdom. *Hospit. lid. Kyobenh.*, 1891, 3 R. IX.
- IWASAKI. — Un cas de mal. de Thoms. *Tokyo Igi Shinshi*, 1904, p. 2221.
- KUMAGAI. — La malad. de Thoms. Communic. de la Facult. de Méd. de Tokyo, 1911, X, p. 17.
- MOUTON. — Tres casos di Myotonia congenita. *Med. contempor. Lisbon.*, 1911, p. 395.
- PONTOPPIDAN (Knut). — Tem Tilfalde til den Thomsen'ske sygdom. *Hosp. Tidende*, 1888, II, p. 34.
- TADA. — Un cas de mal. de Thoms. *Shinkeigaku Tasshi*. Tokyo, 1903, II, p. 236.
- WISING. — Om Thomsen'ske sygdom. *Hygica*, 1889, janv. et fév.
- WERTHEIM-SALOMONSON. — Een asypisch. geval van Myotonia. *Psychiatr. en Neurolog.* Amsterd., 1897, p. 4.
- VAND DER STOEN. — De ziekte van Thomsen Chomkdwit het saggpunt vangesch'scheid etc. Gravenhage, 1893.
-

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
INTRODUCTION	9
ETUDE CLINIQUE	13
FORMES CLINIQUES	35
DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL	39
EVOLUTION ET PRONOSTIC	43
ANATOMIE PATHOLOGIQUE	46
PATHOGÉNIE	50
ETIOLOGIE	62
TRAITEMENT	67
OBSERVATIONS. ETUDE CRITIQUE	70
CONCLUSIONS	105
BIBLIOGRAPHIE	109

TRÉVOUX. — IMPRIMERIE J. JEANNIN.
